

THESIS

MARBURG

1965

Aus der Orthopädischen Universitätsklinik Marburg
Direktor: Professor Dr. med. G. Exner

Knochen- und Gelenkveränderungen bei Hautkrankheiten

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades
in der gesamten Medizin der Hohen Medizinischen Fakultät
der Philipps-Universität zu Marburg

vorgelegt von

Waltrud Fellenz-Wamser

geb. Wamser aus Darmstadt

Marburg 1965

Aus der Orthopädischen Universitätsklinik Marburg
Direktor: Professor Dr. med. G. Exner

Knochen- und Gelenkveränderungen bei Hautkrankheiten

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades
in der gesamten Medizin der Hohen Medizinischen Fakultät
der Philipps-Universität zu Marburg

vorgelegt von

Waltrud Fellenz-Wamser

geb. Wamser aus Darmstadt

Marburg 1965

Angenommen von der Medizinischen Fakultät
der Universität Marburg/L am 2.12.65

gedruckt mit Genehmigung der Fakultät

Dekan: Prof. Dr. med. O. Braun-Falco

Referent: Prof. Dr. med. G. Exner

Correferent: Doz. Dr. med. K. Saalfeld

Gliederung:

A. Einleitung: Zur Form der Arbeit	1
B. Thema: Knochen- und Gelenkveränderungen bei Hautkrankheiten	3
I. Mesenchymale Konstitutionsanomalien vorwiegend erblicher Natur	3
1) Phakomatosen	3
a) Neurofibromatosis Recklinghausen	4
b) Tuberöse Sklerose Bourneville-Pringle	10
c) Sturge-Weber-Krabbe-Syndrom	13
d) Morbus Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber	15
2) Cutis hyperelastica	18
a) Ehlers-Danlos-Syndrom	18
b) Pterygium-Syndrom Bonnevie-Ulrich	19
3) Akrogeria Gottron	20
4) Dermatofibrosis lenticularis disseminata	22
II. Erbliche Verhornungsstörungen der Haut	23
1) Ichthyosis vulgaris	23
2) Keratoma palmare et plantare hereditarium	23
3) Ichthyosis congenita	24
III. Entzündliche Erkrankungen	25
1) Rheumatisch-allergischer Formenkreis	25
a) Psoriasis arthropathica	25
b) Purpura rheumatica Schönlein-Henoch	29
c) Bindegewebskrankheiten im engeren Sinne ("Kollagenosen")	31
aa) Lupus erythematoses discoides	32
bb) Dermatomyositis	34
cc) Periarteriitis nodosa	34
dd) Sklerodermia diffusa progressiva	35
ee) Sklerodermia circumscripta (Morphaea)	38
2) Sarkoidosis Boeck-Besnier-Schaumann	40
3) Akrodermatitis continua suppurativa Hallopeau	42
IV. Tumorös-granulomatöse Systemerkrankungen	43
1) Urticaria pigmentosa	43
2) Hand-Schüller-Christian'sche Krankheit	45
V. Kasuistik	46
C. Schluss: Zusammenfassung	58



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A. Einleitung : Zur Form der Arbeit

Wenn dem Doktoranden das Thema "Knochen- und Gelenkveränderungen bei Hautkrankheiten" gestellt wird, so glaubt er zunächst, darüber nicht viel mehr zu finden als die gerade in der Klinik vorliegenden Fälle, die der Anlass zum Titel waren. Und die ersten Nachforschungen in Handbüchern und Zeitschriften scheinen die Skepsis zu rechtfertigen. Aber sehr bald wird ihm klar, dass er zum Mindesten kein Neuland betritt, und je tiefer er in die Materie eindringt, desto ergiebiger werden Literatur und sonstige Hinweise. Immer mehr Krankheitsbilder tauchen auf, die sich unter die gegebene Überschrift fügen. Die Ära der Syndrome und die Abkehr von der Organdiagnose sind dem Unternehmen günstig.

Das Thema muss also beschränkt und eingegrenzt werden. So bleiben in dieser Arbeit als grosse Gruppen die venerischen Erkrankungen und die bösartigen Tumoren der Haut unbeachtet. Auch innerhalb der übrigen Knochen-Gelenk-Haut-Kombinationen ist Vollständigkeit ausgeschlossen. Es kann sich nur um einen Beitrag zur Differentialdiagnose handeln, der die Wichtigkeit der Untersuchung des g a n z e n Menschen vor Augen führt.

Die Einteilung der Krankheitsgruppen erwies sich unvermutet als schwierig. Zunächst war eine Gliederung in primäre und sekundäre Skelettbeteiligung geplant. Dann zeigte sich aber, dass bei vielen Syndromen nicht nur von vornherein Veränderungen des Stützapparates auftreten, sondern auch sekundär degenerative Erscheinungen am Knochen- und Gelenkssystem an der Tagesordnung sind, die von abnormen Hautverhältnissen ausgelöst sein können. Daher erschien es richtiger, nach pathogenetischen Gesichtspunkten zu gruppieren.

Bei den zu besprechenden Krankheiten handelt es sich in erster Linie um Veränderungen an den Organen mesenchymaler Herkunft, und zwar um

konstitutionelle, meist erbliche Anomalien,
entzündliche Reaktionen,
tumorös-granulomatöse Entartungen.

B. Thema: Knochen- und Gelenkveränderungen bei Hautkrankheiten

I. Mesenchymale Konstitutionsanomalien vorwiegend erblicher Natur

1) Phakomatosen

Unter diesem Begriff, den van der HOEVE geprägt hat (Phakos-Linse, linsenartiges Mal der Haut), fassen wir naevoide Systemerkrankungen zusammen, das heisst Fehlbildungen an Haut, Weichteilen, Knochen, Retina und Zentralnervensystem, und rechnen dazu

die v. Recklinghausen'sche Neurofibromatose
die Tuberöse Sklerose Bourneville-Pringle
das Syndrom nach Sturge-Weber-Krabbe
und die v. Hippel-Lindau'sche Krankheit.

Da aber die Angiomatosis retinae v. Hippel-Lindau zwar neben Gefäßstumoren der Netzhaut mit solchen der Leptomeninx und des Cerebellum sowie Naevus flammeus des Gesichts einhergeht, für Veränderungen am Bewegungsapparat jedoch keinen Anhalt bietet, soll an dieser Stelle nicht näher auf sie eingegangen werden.

An ihre Stelle tritt das von Klippel, Trénaunay und Parkes-Weber beschriebene Krankheitsbild, das den Phakomatosen nahesteht.

a) Die NEUROFIBROMATOSIS RECKLINGHAUSEN

Das Substrat der Recklinghausen'schen Krankheit ist das sogenannte Neurofibrom. Die Synonyma: Neurinom, Neurilemmoma (AEGERTER), perineural Fibroblastoma, Schwannom zeigen, dass man sich über die Ätiologie sehr uneinig war. Jedenfalls trifft die Bezeichnung Neurofibrom nicht ganz zu, da sie nur ein kleines Teilsymptom des Komplexes nennt, während nach neueren Untersuchungen die Geschwülste von nicht ausgereiften Nerven- bzw. Schwann'schen Zellen ausgehen (HOEDE bei Gottron/Schönfeld, IV, S.10/11).

Dieses Neurinom wächst von unten an die Haut heran, die dadurch transparent wird und zum "Klingelknopfphänomen" führt, wie man die elastische Eindrückbarkeit der Haut bezeichnet. Die Farbe ist, je nachdem, ob komprimierte Gefäße wuchern oder atrophieren oder die Pigmentschicht zerstört wird, blass, bläulichrot oder gelbbraun (HOEDE).

Manche Knoten sind indolent, andere druckempfindlich. An den Nervenwurzeln des Rückenmarks können sie heftige Neuralgien verursachen.

Es treten Geschwülste auf an

 tiefen und oberflächlichen Nerven
 Hirnnerven, besonders Stato-Acusticus
 Opticus, besonders Chiasma
 Hirnstamm und Rückenmark
 Dura (Endotheliome und Meningiome)

(BODECHTEL, SCHRADER)

Daher findet man Knoten in allen inneren Organen, besonders in Magen, Darm, Mesenterium, an. Voll ausgeprägte Krankheitsbilder zeigen auch neurinome an cerebrospinalen und sympathischen Nerven und in sympathischen Ganglien.

Krankhafte Veränderungen am Stütz- und Bewegungssystem sind bei N.R. so häufig, dass sie als differentialdiagnostisch wichtiges Merkmal herangezogen werden und bei Verdacht auf Neurofibromatose eine Röntgenuntersuchung des Skeletts nicht unterlassen werden sollte.

Der Stützapparat wird auf drei Arten in Mitleidenschaft gezogen (MILLER, G.):

primär

generalisierte Skelettveränderungen

- a) Osteoporose (KREUZIGER, COCCHI)
- b) Osteomalazie (SAVILLE)
- c) Skoliosen (MARINKOVIC, JENTSCHURA, KREUZIGER, Mc CARROLL, JAMES)

sekundär

1) lokale Neurofibrome

- a) periostal
- b) extraperiostal
- c) subperiostal
- d) intraossär
- e) intramedullär

2) komplex dysplastische Körperabschnitte

- a) periphere Wachstumstörungen (COCCHI)
- b) partielle Hypertrophie und Hyperplasie (BASOMBRIO, OLTERSDORF, COSTA, COCCHI, TUCKER, McCARROLL)
- c) congenitale Missbildungen

Bei den generalisierten Skelettveränderungen ist ein Zusammenhang mit den neurinomatösen Geschwülsten nicht ohne weiteres zu sehen. JENTSCHURA, der Fälle mit schwersten skoliotischen Verbiegungen schildert, führt die Entstehung auf eine bei Mb. Recklinghausen vererbte Minderwertigkeit der mesodermalen Anlagen und auf den Einfluss endokriner Störungen zurück. Die Zahl der Skoliosen mit rascher Progredienz während der Pubertät ist auffallend. Auch allgemeine Wachstumsstörungen und statische Beschwerden sind häufig.

In zwei Schweizer Kliniken (MILLER, G.) wurden von 41 an Neurofibromatose erkrankten Patienten in 23 Fällen Osteoporosen gefunden. Auch in der übrigen Literatur taucht neben vielen verschiedenartigen klinisch bedeutsameren Befunden dieses Symptom immer wieder auf. Echte Osteomalazie ist seltener, wird aber doch vielfach als Begleitübel bei der Recklinghausen'schen Krankheit angegeben.

Die subperiostale Knochencyste spielt vor allem im Angelsächsischen Schrifttum eine grosse Rolle (HENSLEY). 1942 beschrieben BROOKS und LEHMAN diese Erscheinung zum erstenmal. Letzterer erklärt ihre Entstehung als ein Nebeneinander von Knochenzerstörung und Wiederaufbau. Über dem Tumor bildet sich von den osteoblastischen Anteilen des Periosts aus eine dünne Knochenschale. Im Innern der Geschwulst aber schreitet die Zerstörung des Knochengewebes fort bis der cystische Hohlraum entsteht. Subperiostale Knochencysten wurden an Fibula, Tibia, Clavicula und Radius gefunden.

Unter der komplex dysplastischen Gruppe ragen die Fälle mit partieller Hypertrophie und Hyperplasie hervor. Ihre Ursache sieht LEHMAN in neurinomatösen Vorgängen der Epiphysengegend.

Ein interessantes Phänomen ist die gelegentlich im Rahmen der N.R. auftretende "angeborene Pseudarthrose der Tibia". JACOBS, BOYD und SAGE fassen sie als periphere Wachstumsstörung mit dem Unvermögen, normales Knochengewebe zu bilden, auf. Der Defekt, der den Übergang vom mittleren zum unteren Schienbeindrittel betrifft, wird von Narbengewebe überbrückt. Erste Erscheinungsform ist das Crus varum congenitum, das auf dem Weg über eine Fraktur in eine Pseudarthrose übergeht. Ausserordentlich schlechte Heilungstendenz, die zu Spananlagerung nach PHEMISTER oder Schienung nötigt, verurteilt die biologische Minderwertigkeit der Tibia (EXNER).

Das Nebeneinander von Neurofibromatose und Congenitaler Pseudarthrose des Unterschenkels wird von BAUER und BODE für ein zufälliges

Zusammentreffen zweier selbständiger Erbweisen gehalten (BOYD und SAGE). DUCROQUET und COTTARD jedoch konnten in 90 % der Fälle, VALENTIN und EXNER in 75 % die Merkmale der N.R. bei angeborener Unterschenkelpseudarthrose beobachten.

Ausser den auch sonst nicht selten diagnostizierten Hüftpfannendysplasien und angeborenen Luxationen treten die verschiedensten Missbildungen an Fuss und Knöcheln auf. Neben der Unterentwicklung und Verschiebung aller Fussknochen werden isolierte Deformität des Calcaneus, angeborener Senkfuss, seitliche Dislokation des Calcaneus und Talus beobachtet, und an der Hand wurden Knochenhypertrophien des ersten und zweiten Strahles mit verbreiterten Enden beschrieben. Diese congenitalen Dysplasien sind oft von Sklerosen der gelenknahen Skelettanteile begleitet. Besonders das Acetabulum, der unterste Tibiaanteil, der Talus, das distale Radiusende und die Handwurzel werden davon betroffen (BINGOLD).

Trotz der einschneidenden statischen Veränderungen bei N.R. sind häufig die Hauterscheinungen am augenfälligsten. Im Vordergrund stehen die Neurinome. Aber auch echte Fibrome und Neuro- bzw. Neurinofibrome der Haut, die sowohl bindegewebige als auch nervöse Anteile enthalten, werden gesehen. Selten fehlen die Naevi spili, epitheliale Hyperpigmentationen von unterschiedlicher Grösse. Wegen ihrer milchkafeeartigen Farbe hat sich die Bezeichnung "Café-au-lait-Flecke" eingebürgert.

Viele andere Naevusarten treten gehäuft im Rahmen des Krankheitsbildes auf: Naevuszellnaevus, Adenoma sebaceum tringle, Haem- und Lymphangiome, Lipome, Teleangiektasien. In der Sacralregion zeigt sich vermehrte Behaarung.

Tumoren am zentralen und peripheren Nervensystem verursachen mannigfaltige Symptome:

Veränderungen der Psyche (Debilität, Imbezillität)
Störungen der inneren Sekretion (Akromegalie)
Degenerationszeichen an den Nieren
Veränderungen des Augenhintergrundes (streifen- und
strangförmige Zeichnungen durch markhaltige Nervenfasern)

Fallberichte aus der Literatur:

BASOMBRIO; 26j., weibl., Osteoporose der WS m. keilförmiger Deformierung des 8. BWK. Doppelseitige Hyperostose des horizontalen Unterkieferastes. Stecknadelkopfgrosse Knötchen an Conjunctiva, Oberlippe, Mundschleimhaut und Zungenoberfläche

OLTERSDORF; 20j., männl., Entkalkungsherde im Schädelbereich, neurinomatos umgewandeltes Periost, Neubildung von Bindegewebsknochen durch Metaplasie. Lappenelephantiasis der Haut im Bereich des Proc. mast. und des äusseren Gehörgangs.

LEHMAN; 30j., weibl., Femur und Tibia zusammen re. 3 cm länger als li, Re.Schenkelhals u. -Kopf rö. grössere Dichte. Re.Becken breiter u. tiefer herabreichend. Li. Tibia subperiostale Knochencyste. Haut: Knoten am re. Bein, bes. Oberschenkel, später Elephantiasis d. re. Beines. Knötchen im Verlauf der li. intercostalnerven am Thorax.

38j., weibl., cystische Aufhellungen des Schädels. Weiche Tumoren im Hautbezirk des re. Plexus cervicalis, Teleangiektasien und Café-au-lait-Flecken am Körper. Hornersyndrom re.

BINGOLD; 37j., weibl., li. Femur 5 cm kürzer als re., enth. zahlreiche Aufhellungszonen. Hüftdysplasie re. Multiple Hautknoten bes. im Knie- und Leistenbeugenbereich.

In den vielfältigen angeborenen Anomalien, die mit der N.R. gekoppelt auftreten, erblickt man einen Hinweis auf "genombedingte Entwicklungsstörung" (BÜCHNER) als Ursache der Erkrankung. Die Ansicht über die Herkunft der Tumoren hat sich gewandelt. Hielt v. RECKLINGHAUSEN die Knoten für Produkte des bindegewebigen Endo- und Perineurium, so leitet VEROCAÿ sie von den Schwann'schen Zellen, der ektodermalen "Glia des peripheren Nervensystems" ab (SCHMINCKE bei Lubarsch, Henke, Rössle, Bd. 13, Tl.IV, S. 664-667). Auch die pathologisch-anatomischen und histologischen Untersuchungen von GREEN, W.T., RUDO, N., De SANTO, D.A. und BURGESS, E. bei AEGERTER führen zu diesem Ergebnis.

Wie kommt es aber dann zu den Knochenveränderungen? Beeinflusst die normale oder unnormale Anlage des Nervengewebes die Entwicklung des Mesenchyms? (Mc CARROLL)

HORNSTEIN spricht auf Grund von histologischen Untersuchungen von einer Proliferation am neuro-vasculären Endnetz und streift die Möglichkeit eines nervalen Induktionseffektes als Grundlage der geschwulstigen Hyperplasie mesenchymaler Gewebe.

LEHMAN versuchte 1925, alle Skelettveränderungen allein durch das Wachstum des neurofibromatösen Tumorgewebes zu erklären, indem er die Entwicklung von Geschwülsten an Periostnerven für einen Umwandlungsprozess des Knochens verantwortlich machte. Aber besonders für die generalisierten Erkrankungen des Stützapparates reicht diese Theorie nicht aus.

Da nun das Substrat der N.R., das Neurofibrom, bzw. Neurinom und Neurinofibrom, wie die Namen sagen, aus in ihren Anteilen wechselnden Mengen von ektodermaler Glia und mesenchymalem Endoneurium bestehen (Keining/Braun-Falco, S. 696), so hat vielleicht doch die Annahme am meisten für sich, dass eine keimplasmatisch fixierte Fehlsteuerung die Abkömmlinge beider Keimblätter gleichermassen erfasst (Mc CARROLL).

b) DIE TUBERÖSE SKLEROSE BOURNEVILLE - PRINGLE

Das voll ausgeprägte Bild der tuberösen Sklerose ist mit Knochenveränderungen in den verschiedensten Skeletteilen beschrieben worden :

Schädel: sklerotische Umwandlungen an Stirnbein und Schädeldach (IHRKE)
Hyperostosen im Bereich der Orbita (bei Retinatumor) und des knöchernen Schädels (AUSTER, BJÖRNBERG)
Inseln vermehrter Knochendichte alternierend mit Gebieten geringerer Dichte
Aufhellung beider Schläfenbeine
Osteoporose und Pneumatisation
Verkleinerung der Sella turcica (klinisch: späte Menarche, Hinweise auf Hypophysenunterfunktion! CHIALE)

Wirbelsäule und Becken: Sklerose (IHRKE)

Hände und Füße: periostale Verdickungen und Osteoporosen an Phalangen, Metacarpalia und Metatarsalia (BJÖRNBERG)
unregelmässige Strukturen der Endglieder. Von Epithel ausgekleidete Zysten in Gelenknähe
Ossifikationen in der bindegewebigen Umgebung der Knochen
Exostosen und Enchondrome
umschriebener Riesenwuchs der re. Kleinzehe
Osteom am Endglied (LOPEZ-GONZALEZ)

Verkalkte Ventrikeltumore, intracranielle durch Fasergliose verhärtete Windungsabschnitte und Herde mit missgestalteten Ganglienzellen und blastomatös entarteten Gliazellen äussern sich in Epilepsie, Psychosen, Verstimmungs- und Dämmerzuständen, Wutanfällen, spastischen Halbseitenlähmungen, Kontrakturen und Paresen. Parkin-

sonähnliche Bilder deuten auf Beteiligung der Stammganglien hin. Intelligenzdefekte treten in allen Graden bis zur völligen Idiotie auf.

Von den inneren Organen sind am häufigsten Herz und Nieren befallen. Man hat Lipome, Fibrome und gelegentlich Sarkome nachgewiesen. (LANG-PECS)

Augenfällig sind die Hauteffloreszenzen. Das Adenoma sebaceum Pringle besteht aus zahlreichen, zerstreut liegenden stecknadelkopf- bis erbsgrossen prallelastischen Knötchen, die halbkugelig prominent oder gestielt und je nach Gefässreichtum von weisslich-gelber bis dunkelrotbrauner Farbe sein können. Sie sind als Talgdrüsenadenome und Talgnaevi bezeichnet worden. Am häufigsten findet man sie im Gesicht, oft symmetrisch an den Nasenflügeln und seitlich angrenzenden Wangengebieten, seltener asymmetrisch oder an Hals, Rumpf, Extremitäten, Genitale. (LANG-PECS)

Über den subungualen Fibromen, den Kothe-Coenen-Tumoren, werden Finger- und Zehennägel dystrophisch.

Im Lumbalbereich, besonders in Höhe der Beckenkämme, werden segmentartig dem Verlauf der Lumbalnerven folgende, unregelmässig begrenzte Herde angetroffen, die wie gegerbt aussehen, wenig über das Hautniveau hervorragen und von parallel verlaufenden Furchen durchzogen sind: die sogenannte Chagrinlederhaut.

Der Ophthalmologe sieht neben Chorioiditis gliöse Netzhautgeschwülste, bei denen Aussäugung, Wachstum und Blutungen beobachtet wurden.

Die Vererbung der tuberösen Sklerose scheint dominant mit unterschiedlicher Durchschlagskraft (BORBERG) und Verschlimmerung des Leidens in der Descendenz zu sein. Es ist möglich, dass ein Elternteil, der phänotypisch normal erscheint, in Wirklichkeit heterocygot

mit tuberöser Sklerose belastet ist. Die Häufigkeit der durch Mutation entstandenen Erkrankungen wird auf 1 : 60 000 bis 1 : 120 000 geschätzt. (BJÖRNBERG)

Es fällt auf, dass besonders diejenigen Organe von den geschwulstigen Umwandlungen ergriffen werden, die durch doppelwertiges Keimgewebe gekennzeichnet sind, wie :

Gehirn (Nerven- und Gliazellen)

Nieren (Harnkanälchen und Glomerulumapparat)

Herz (Myokard- und Reizleitungsfasern)

HALLERVORDEN erblickt darin einen Hinweis darauf, dass diese Organe alle gleichzeitig von einer Störung erfasst werden, nämlich zur Zeit der Differenzierung des unreifen Ausgangsmaterials^s in seine Komponenten. Da das Rückenmark nie tuberös entartet, muss es bereits vor Beginn der Störung ausdifferenziert sein. Dies ist bei einem Embryo von 7 mm Länge der Fall. Bei einer Länge von 18 mm sind Niere und Herz in ihrer Struktur fertig angelegt. Die Störung muss also dazwischen liegen, etwa in der 2. - 4. Woche. In der 4. - 5. Woche wird die Netzhaut determiniert. Für die Realisierung der determinierten Anlage zu Geschwulstbildungen sind das Kleinkindes- und Pubertätsalter besondere Krisenzeiten.

Die fehlgesteuerten Zellen der doppelwertigen Organanlagen sind reich an einem spezifischen Glykogen, das sich in Erscheinung und Verhalten vom normalen unterscheidet und auf den embryonalen Charakter dieser Zellen hinweist.

Welche Beziehung zwischen den Organveränderungen und denen am Zentralnervensystem besteht, ist noch umstritten. Die symmetrische Anordnung und das segmentartige Auftreten der Chagrinlederhaut weisen auf Beziehungen zum peripheren Nervenverlauf hin.

Zwei Fälle aus Marburger Universitätskliniken s. Kasuistik. S.⁴⁶

Im ersten Fall handelt es sich um einen entzündlichen Hüftgelenkprozess bei tuberöser Sklerose. Ein Zusammenhang zwischen beiden Erkrankungen ist nicht ohne weiteres zu sehen. Man kann höchstens die Grundkrankheit für eine gewisse Resistenzminderung des Systems verantwortlich machen, die dergleichen osteomyelitische Vorgänge begünstigt. Fall 2 zeigt Knochenveränderungen des Schädels mit zentralnervösen Symptomen und Adenoma sebaceum.

c) STURGE-WEBER-KRABBE-SYNDROM

Syn.: Angiomatosis encephalo-trigeminalis

Hier ist das Knochensystem vornehmlich in Form von Schädelasymmetrien und Hyperostosis frontalis beteiligt. Ausserdem hat man Unterentwicklung des Kiefers auf der Naevusseite beobachtet, die stufenartig ins Gesunde überging. Der Schädel zeigte sich über der geschrumpften atrophischen Hemisphäre verkleinert und im knöchernen Anteil verdickt, während die zugehörige Stirn- und Kieferhöhle einen unnormal grossen Raum einnahmen. Auch Hemihypoplasien des übrigen contralateralen Skeletts kommen vor. (SCHIFFER und WEBER)

Charakteristischer Hautbefund ist ein Naevus flammeus vasculosus, meist einseitig im Ausbreitungsgebiet eines oder mehrerer Trigemina-äste. (PETERS, G., bei Henke)

Histologisch zeigen die flächenhaften, angiomatösen Veränderungen der Haut erweiterte, geschlängelte Gefässe mit sehr dünnen Wänden, die oft nur aus einer Endothelschicht mit darüberliegenden Kollagenfasern bestehen.

Im Bereich der von den angeborenen Entwicklungsstörungen betroffenen Arterien, Venen und Kapillaren der Hirnhäute und der membranösen Schädelauflage werden Hirnrindenanteile atrophisch und verkalken. Im

Röntgenbild stellen sich dann doppelkonturierte Verschattungen dar. Als Ausdruck der herdförmigen Veränderungen am Zentralnervensystem werden epileptische Anfälle, spastische Hemiplegien und Hemiparesen gesehen.

Auf der Basis von angeborenen angiomatösen Missbildungen der Aderhaut kommt es zu Sehstörungen. Scheibenförmige Verdickungen der Chorioidea, aus Teleangiektasien bestehend, führen, manchmal schon bei der Geburt, oft erst später, zu Glaukombildung und Blindheit. (PETERS, HALLERVORDEN)

Man sieht heute die Sturge-Weber-Krankheit als eine kongenitale primäre Gefäßstörung, also eine mesenchymale Dysplasie, an, die sich sekundär krankhaft verändernd in abhängigen Organen auswirkt. (HÖRING)

Nicht jeder Naevus flammeus des Gesichts ist Ausdruck eines Sturge-Weber-Syndroms. Manche Autoren fordern die scharfe Trennung von den Krankheitsbildern, die von Klippel-Trénaunay und Rarkes-Weber beschrieben worden sind, und die charakteristische Trias für die Diagnose des Sturge-Weber-Syndroms:

Haemangiom	der Haut
	der Hirnhaut
	der Chorioidea

Monosymptomatische Erkrankungen dieser Art haben nach HÖRING mit dem genannten, stets angeborenen Symptomenkomplex nichts zu tun.

Doch so streng lässt sich diese Forderung nicht aufrecht erhalten. Es gibt Abortivformen, und die Trennung zwischen dem Klippel-Trénaunay- und dem Sturge-Weber-Syndrom ist sicher nicht in allen Fällen leicht durchzuführen. Im Rahmen des letztgenannten Krankheitsbildes sind Fälle bekannt, bei denen die Extremitäten auf der Gegenseite des Naevus an Länge und Umfang stark hinter denen

der anderen Seite zurückbleiben. Gelegentlich wird sogar eine Verschmächtigung der gesamten contralateralen Körperhälfte ange-
troffen (PETERS, G. bei Henke). Diese Symptome tauchen bei der
Besprechung des

d) MORBUS KLIPPEL-TRENAUNAY-PARKES-WEBER

wieder auf. GRAUL hat, da sich die beiden Erscheinungsbilder nur
durch die Lokalisation unterschieden, ihre Verschmelzung unter dem
Namen "Ekto-neurodermale Hamartome" vorgeschlagen.

Das K.T.S. ist gekennzeichnet durch drei Hauptmerkmale:

- 1) Hypertrophie und Hyperplasie einer Extremität
- 2) ausgedehnter Naevus flammeus dieser Extremität
- 3) Varikosis

Man hat die Hypertrophie auf ein unnormales hohes O_2 -angebot zurück-
geführt, das durch die starke Vascularisierung des Naevus und seine
zahlreichen arterio-venösen Anastomosen hervorgerufen wird und auch
Temperaturerhöhung mit sich bringt.

Die Symptomentrias wird aber als Extremfall angesehen. Mono- oder
bisymptomatische "formes frustes" sind häufiger. KLIPPEL und
TRENAUNAY selbst haben eine Aufstellung der verschiedenen Typen ver-
öffentlicht:

- 1) naeviiformer Typ
- 2) osteohypertrophischer Typ
- 3) avariöser Typ (seltener)
- 4) anomaler Typ a) alternierend
 b) gekreuzte dissoziierte Form

Beim Typ 4b) sitzt zum Beispiel der Naevus an der rechten unteren
Extremität, während die linke Hypertrophie und Varizen zeigt. Diese
Möglichkeit warf ein überraschendes Licht auf diejenigen Fälle von
Naevus flammeus, die mit a-trophischen und hypo-plastischen Extremi-

täten kombiniert waren (PFISTER). Es konnte sich hier um relative Hypotrophie handeln, wobei in Wirklichkeit das mit dem Naevus behaftete Bein normal, das andere dagegen "verriest" ist. (SCHIFFER, FEGELER)

Zu den vier Phakomatosen zählt das K.T.S. bisher nicht. Es wird im Gegensatz zu ihnen vielfach nicht als angeborenes, erbliches Leiden sondern als Folge von primär vegetativ nervösen Störungen angesehen (APERT, GOUGEROT, WEBER, PERIN, NOUVELLE, SEZARY, LICHTWITZ, vgl. SCHIFFER, WEBER bei Gottron IV, S. 1094). Vielleicht besteht die Ursache der Hyperaemie, die vermutlich das Riesenwachstum hervorruft, in einer Sympathicusschädigung (TRÉLAD und MONOD). Jedenfalls gelang es im Tierversuch, partielle Hypertrophie zu erzielen, indem vegetative Nerven durchtrennt wurden. (HERXHEIMER und HEUSCH).

FEGELER stellte eine Tabelle mit 63 Fällen von Klippel-Trénaunay-Syndrom aus der Literatur von 1850-1952 zusammen.

63	K.T.S. diagnostiziert
61	Gefässnaevi
61	Hypertrophie
38	Varikosis
7	Hyperpigmentation
6	erhöhte Hauttemperatur
4	Atrophien
3	Knochendeformitäten
2	Hyperkeratose
2	trophische Nagelveränderungen
1	Naevus anaemicus
1	vermehrtes Haarwachstum
1	Arthrosis deformans
1	Hyperaesthesie
1	Lingua plicata
1	Hypertrophie der inneren Organe

In 58 % der Fälle war die untere Extremität befallen

in 22 % der Fälle war die obere Extremität befallen

in 20 % der Fälle beide Extremitäten der gleichen Seite.

Die Längendifferenz der Extremitäten schwankte zwischen 1-19 cm.

Einzel schilderungen aus der Literatur :

GEBAUER: 24j. Mann mit systematisiertem Lymph- und Haemangiom, Varizen, arterio-venösen Anastomosen und umschriebenem Riesenschwamm in Form von Knochen- und Weichteilhyperplasie re. ohne Längendifferenz. Im Missbildungsbereich höhere Hauttemperatur und vermehrte Schweißsekretion. Hypertrichose der re. Brust, Bürstenschädel, Spitzbogengauamen, gesteigerte vegetative Erregbarkeit. Möglicherweise bedeutungsvolle Geburtskomplikation: Vorfall eines Beines, das reponiert werden musste.

PASQUALE: 8j. Mädchen, seit Geburt Halbseitenhypertrophie des Gesichts re., Zunge ragt 4 cm aus dem Mund. 3j. Teil der verdickten Zunge abgetragen. Wenige Monate später grosser Pigmentnaevus auf der re. Wange. Durch Carotidographie Nachweis ausgedehnter tiefer angiomatöser Wucherung der re. Wange und Ohrmuschel. Keine Varizen. Neurologisch und psychologisch o.B., keine intracraniellen Calcificationen. Darum wurde der Fall vom Autor nicht dem Sturge-Weber-Syndrom sondern dem Klippel-Trénaunay-Syndrom zugerechnet.

DANDA: jugendl. Patientin mit kombinierter Vergrösserung einer Schädelhälfte und einer Extremität der gleichen Seite, Hemihyperreflexie.

Nach HÖR-ING gehört auch der Fall einer Patientin der Marburger Hautklinik in die Rubrik Klippel-Trénaunay-Syndrom. Siehe Kasuistik S.47

Eine Veröffentlichung von KAUFMANN aus der Medizinischen Klinik Marburg 1960 befasst sich anhand eines Parkes-Weber-Syndroms mit den Beziehungen zwischen den drei Erscheinungsbildern der angiomatösen Missbildungen. Für das Parkes-Weber-Syndrom ist die Beteiligung des arteriellen Systems in Form von arteriovenösen Aneurysmen und Haemangiomen charakteristisch.

19j. Mädchen, vor 10 Jahren Verlängerung des li. Beines festgestellt. Betonte Unterschenkelvenen, arterio-venöses Aneurysma mit lautem spindelförmigem systolischem Gefässgeräusch, ausgedehntes Haemangiom. Ozsillographisch: Amplitude li. grösser als re.

2) Die Cutis hyperelastica

ist eine Erscheinung, die sowohl isoliert auftreten als auch mit anderen Krankheitszeichen zusammen ein Syndrom bilden kann. Eines der führenden Symptome stellt sie beim

a) EHLERS-DANLOS-SYNDROM

dar. Diese Erkrankung, die auch Fibrodysplasia elastica generalisata genannt wird, fällt durch die Vielzahl ihrer Symptome und der betroffenen Organe auf und weist dadurch auf ein komplexes Leiden, eine Systemerkrankung, hin. Sie ist familiär erblich und wird normalerweise schon in der Kindheit sichtbar.

Der ungewöhnlich schlaffe Bandapparat lässt Überstreckbarkeit der Gelenke zu. Am häufigsten sind davon die Finger- und die Ellenbogenregion betroffen, aber auch alle übrigen einschliesslich der Wirbelgelenke können in dieser Weise verändert sein.

Meistens zeigt ausserdem die Muskulatur Hypotonie. Dann kann die Überstreckbarkeit solche Ausmasse annehmen, dass sich zum Beispiel die Grundphalanx um 3 cm vom Metacarpale entfernen lässt. Subluxationen und Luxationen sind häufig. Ist dagegen der Muskeltonus bei E.D.S. erhalten, so können die Träger dieser Abnormität sie sich als Akrobaten und Schlangenhenschen zu Nutze machen.

Die Haut ist so abnorm dehnbar (Cutis laxa), dass man sie mit Kautschuk verglichen hat.

Gleichzeitig ist sie in stark erhöhtem Masse verletzlich. Bei Belastungen und Bagatellverletzungen bilden sich tumorförmige Haematome, die häufig ulcerieren und wenig Heilungstendenz zeigen. Es entstehen "zigarettenpapierartige" Narben, die wabenähnlich, atrophisch, teils depigmentiert, teils rötlich-braun gescheckt sind. Statt straffen Narbengewebes bilden sich sackartig-schwammige Vorwölbungen.

Verhältnismässig oft ist das E.D.S. mit anderen Störungen des Stützapparates kombiniert, wie

- Spondylolisthesis
- angeborene Hüftluxation
- Skoliose
- Schiefhals
- abnorme Beweglichkeit der Patella

Im Röntgenbild stellen sich Hyperostosen und Periostosen dar, gelegentlich eine Osteogenesis imperfecta (WEBER bei Gottron/Schönfeld, Bd. IV, S. 137-142, Keining/Braun-Falco, S. 629).

Die Blutungsbereitschaft bei geringfügigen Traumen hat ihre Ursache nicht in einer haemorrhagischen Diathese, sondern entweder in der stärkeren Beanspruchung durch Hautüberdehnung oder in einer erhöhten Verletzlichkeit der Gefässe. Zwar erwiesen sich die einzelnen Kollagenfibrillen als normal strukturiert, doch scheint die Packung der Fibrillen zu Kollagenfasern abnorm, die Verflechtung mangelhaft zu sein.

BRAIN beschrieb den Fall eines 15 j. Mädchens mit typischen Symptomen:

Vater hatte das gleiche Leiden. Bei Pat. seit 5 Jahren erhöhte Verletzbarkeit der Haut bekannt.

Befund: samtweiche, vor allem über Gesicht und Gliedmassen hyperelastische Haut. Überstreckbarkeit der Gelenke, besonders der Finger und Zehen. "Pseudotumoren" in Gestalt loser Hautfalten über Knien und Ellenbogen. Dünne, papierartige Warben über den Schienbeinen. Elektronenmikroskopisch Kollagendefekte nachweisbar.

Bei Schädeluntersuchungen von drei E.D.S.-Fällen wurde jeweils ein grosser Knochendefekt im Bereich der vorderen Fontanelle gefunden, verbunden mit accessorischen Nahtbildungen als Zeichen gestörter Verknöcherung. (BRAIN)

Das Symptom der Cutis hyperelastica kann auch isoliert auftreten oder mit anderen Erscheinungen kombiniert, wie im

b) PTERYGIUM-SYNDROM BONNEVIE-ULRICH

Auf Grund der Hyperflexibilität der Gelenke kommt es hier besonders leicht zu Cubitus valgus-Stellung der Arme. Unter den begleitenden angeborenen Missbildungen gelten branchiogene Fisteln,

(Keining/Braun-Falco, S. 143-145), gotischer Gaumen, Impressiones digitatae wie auch Störungen der Ossifikation und Missbildungen der Glieder und Wirbel für charakteristisch.

Die Kinder mit B.U.S. bleiben im Wachstum hinter Gleichaltrigen zurück, und ihre Geschlechtsentwicklung verläuft verzögert. Klumpfuß und Hüftdysplasie werden bei ihnen besonders häufig diagnostiziert (WEBER).

Am auffallendsten pflegt das Pterygium colli zu sein, eine symmetrische Hautduplikatur, die vom Processus mastoideus entspringt und sich segelförmig bis zum Akromion ausspannt. Dadurch wird ein Kurzhals vorgetäuscht. Manchmal finden sich auch Pterygium axillae, Schwimmhautbildungen an Fingern und Zehen und Cutis hyperelastica (WEBER bei Gottron/Schönfeld, IV, S. 143-145).

3) DIE AKROGERIA GOTTRON

ist eine extrem seltene familiäre Erkrankung, die schon bei der Geburt sichtbar ist oder im frühen Kindesalter einsetzt. Im Gegensatz zur Progerie beschränkt sich hier die Vergreisung auf die Gliedmassen, vornehmlich auf die Akren und äussert sich in röntgenologisch fassbaren Veränderungen des Skeletts im Bereich der hochgradig verdünnten und gefältelten Haut bei Schwund des Subcutangewebes.

Zum erstenmal wurde diese Erkrankung 1940 von GOTTRON an zwei Geschwistern beobachtet und beschrieben. 1944 diagnostizierte HALTER eine Akrogerie, vergesellschaftet mit progressiver Sklerodermie bei einer 40jährigen Frau:

Anamnese: seit Kindheit schwächlich, besonders kleine Hände und Füße mit runzlicher, welker Haut. Vor 5 Jahren Verhärtung der Haut an den Fusssohlen dazugekommen, die dann auf Fussrücken und Unterschenkel übergriff.

Befund: Schuhgrösse 34. Vorfuss, besonders Zehen, hochgradig zugespitzt. Schwerer Spreizfuss mit Hammerzehenbildung, watscheln-der Gang.

Von den Zehen bis mittl. Drittel d. Unterschenkel stark gespannte, glänzende Haut von elfenbeinernem Ton. Haut der Hände und unteren Drittel der Unterarme von distal nach proximal abnehmend stark atrophisch, verdünnt, gefältelt, schlaff. in Gegend der Fingerendglieder straff und glänzend anliegende Haut. Gesichtshaut glatt, glänzend. Öffnen des Mundes eingeschränkt. Maskenhaft starrer Ausdruck

Röntgenologisch: starke Kalkarmut des Fuss skeletts, Corticalis strichförmig. Proximaler Teil der Metatarsalia plump, distal 1-4 normal, 5 stark verdünnt, wie angenagt. Phalangen verkürzt, hochgradig verdünnt, Nagelphalangen fehlen. Handwurzelknochen normal, Phalangen stark, fast gleichmässig sklerosiert.

Die Erscheinungen an Gesicht und Füßen bieten das Bild der progressiven Sklerodermie. Dazu passt auch der Röntgenbefund mit den Mutilierungen der Phalangen.

HALTER diskutiert dann die mögliche Zusammengehörigkeit von Akrogerie und Knochensklerose innerhalb desselben Formenkreises. Verdichtungen im Röntgenbild sind nämlich bei Sklerodermien nur selten. Da Osteopoikilie vergesellschaftet mit Dermatofibrosis lenticularis disseminata als "Ausdruck einer idiotypisch bedingten Veränderung mesenchymaler Art wesentlich durch Osteosklerose gekennzeichnet" sei, erscheine es nicht ausgeschlossen, dass die im vorliegenden Fall bestehende Sklerosierung der Fingerphalangen Teilerscheinung von Akrogerie sei, bei der es sich ja, wie GOTTRON gelehrt hat, ebenfalls um ein "erbbedingtes Erscheinungsbild, das sich am mesenchymalen Gewebsanteil abspielt," handelt.

GRONZIG/GRÜNEBERG schildern 1951 den Fall eines damals 7jährigen Jungen, der bei hochgradiger, schlaffer Hautatrophie an Händen und Füßen im Röntgenbild völlige Verknöcherung der Epiphysenfugen an Fingern und Mittelhandknochen zeigt. Phalangen schleierartig verdichtet, Corticalis zonen verdickt. Als Teil der vorzeitigen Vergrößerung der Akren ist die frühzeitige Verknöcherung der Epiphysenfugen zu verstehen, die auch Unterarmknochen und Fuss skelett schon ergriffen hat.

Ein ebenfalls sehr selten beschriebenes Krankheitsbild ist die

4) DERMATOFIBROSIS LENTICULARIS DISSEMINATA

Da sie stets mit Osteopoikilie kombiniert ist, nimmt man einen ätiologischen Zusammenhang zwischen beiden Erscheinungen an und fasst sie als mesenchymale Konstitutionsanomalien auf.

Die Osteopoikilie äussert sich in fleckförmigen Verdichtungsherden in der Spongiosa des Beckens, der Tarsalia, Carpalia und Phalangen, den Epi- und Metaphysenzonen der langen Röhrenknochen. (SEROWY) Sie erscheinen im Röntgenbild als stecknadelkopf- bis linsengrosse Schattenflecke, die scharf gegen die normale Spongiosa abgesetzt sind. Seltener treten streifige Verschattungen auf. Es handelte sich zunächst um reine Zufallsbefunde, da die Statik des Skeletts in keiner Weise verändert ist.

Osteopoikilie wurde auch isoliert als familiär erbliche Erkrankung beschrieben. Vielleicht hat man die wenig auffälligen Effloreszenzen häufig übersehen. Sie sind linsengross, oval oder rund, leicht gelblich gefärbt und gering erhaben, von mässig derber Konsistenz. In der Regel finden sie sich in dichter Anordnung symmetrisch über Arme, Schultern, Nacken, Gesässgegend und Oberschenkel verteilt, das Gesicht bleibt meistens frei. (BUSCHKE)

Gelenkschmerzen und Schwellungen können zum Vollbild der Erkrankung gehören. Auch Entwicklungsanomalien wie etwa Torsionen der Wirbelsäule, Beckenasymmetrien, Innenohrschwerhörigkeit sind beobachtet worden.

II. ERBLICHE VERHORNUNGSSTÖRUNGEN DER HAUT

Die Beiträge, die die Keratosen zum Thema Knochen-Gelenk-Haut-syndrome beisteuern, sind wenig ergiebig. Diese Kombination ist selten und wird wohl noch seltener beschrieben, da Veränderungen des Bewegungsapparates häufig nur im Röntgenbild fassbar sind ohne klinisch manifest zu werden.

Unter den Verhornungsanomalien interessieren hauptsächlich drei, nämlich

- 1) ICHTHYOSIS VULGARIS
- 2) KERATOMA PALMARE ET PLANTARE HEREDITARIUM
- 3) ICHTHYOSIS CONGENITA TARDA

1) DIE ICHTHYOSIS VULGARIS

bedeckt besonders den Rumpf und die Streckseiten der Glieder in Form einer feinen Schilferung, in schweren Fällen als festhaftende Schuppen. Diese Verhornungsstörung, die unregelmässig dominant vererbt wird, lässt die Gelenkbeugen frei (Keining/Braun-Falco, S. 442). Auch die Hand- und Fussflächen bleiben regelmässig verschont, sind jedoch gelegentlich von dem ebenfalls familiär auftretenden

2) KERATOMA PALMO-PLANTARE

betroffen (BRATZKE). Bei diesem "Prototyp des dominanten Erbganges" (GOTTRON) sind Handflächen und Fusssohlen von einer rissigen, aber gleichmässigen Hornschicht bedeckt.

Ein Beispiel für die Kombination der beiden Erbkrankheiten mit gleichzeitig auftretenden Störungen der Bewegungsfunktion stellt der Fall von BARRAQUER-BORDAS dar :

19j. Junge, im Alter von 5 Jahren Ichthyosis aufgetreten, 18j. motorische Schwäche beider Beine, in geringerem Masse auch der Hände. Konnte zwar gehen, aber nicht laufen.

Befund: doppelseitiger Hohlfuss, Areflexie der Beine und einseitige Atrophie des Thenar. Neben Ichthyosis der unteren Extremität Plantarhyperkeratose und rissige Hornauflagerungen.

In einem Fall von Status degenerativus mit Osteogenesis imperfecta, Nystagmus und Myopie bei Ichthyosis vulgaris sieht RIES Symptome eines degenerativen Krankheitsgeschehens auf ätiologisch wahrscheinlich gemeinsamer Grundlage, die durch Vererbung im Sinne einer Keimschädigung praeformiert war und zu einer bestimmten konstitutionellen Prägung geführt hat.

KORTING beschreibt die Kombination einer Ichthyosis vulgaris mit acro-facialer Dysostose.

3) ICHTHYOSIS CONGENITA TARDA

Nur wenige Kinder, die mit den Erscheinungen dieser recessiv vererblichen Krankheit geboren werden, sind lebensfähig. Auch die Gelenkbeugen bleiben von der diffus verdickten Hornschicht nicht verschont.

Fallbericht siehe S. 47

Als Ursache für die Entwicklungsstörung der distalen Femurabschnitte bei der angeborenen Ichthyose dieser Patientin wäre eine Fehlsteuerung des Skelettwachstums im Rahmen der Grundkrankheit denkbar.

III. ENTZÜNDLICHE ERKRANKUNGEN

Eine Entzündung ist die Antwort des mesenchymalen Bindegewebes auf einen Reiz, freibleibend ob dieser Reiz mechanischer, chemischer, bakterieller usw. Natur ist oder ob er auf einer Antigen-Antikörperreaktion beruht. So umfasst auch dieses Kapitel einige der ätiologisch mannigfaltigen Vorgänge, die alle zu einem klinisch als Entzündung imponierenden Bilde führen und sich an Skelettsystem, Haut und inneren Organen auswirken.

1) RHEUMATISCH-ALLERGISCHER FORMENKREIS

Hier sei zuerst genannt die

a) PSORIASIS ARTHROPATHICA

Die Kombination der Psoriasis mit Gelenkleiden ist im Gegensatz zu den meisten anderen Skelett-Haut-Syndromen ausserordentlich häufig beschrieben worden. Die Angaben darüber schwanken stark, und man ist sich über die Zuordnung der beiden Krankheitserscheinungen durchaus uneinig.

GRÜNEBERG hält die Arthritis lediglich für eine zufällige Komplikation der Schuppenflechte. HENCH und ROSENBERG schlagen eine Dreiteilung des Symptomenkomplexes vor:

- 1) die Psoriasis ist durch Zufall mit einer rheumatischen Arthritis kombiniert
- 2) die Psoriasis löst allgemeine arthritische Veränderungen aus (psoriatische Arthritis)
- 3) eine destruktive spezifische Erkrankung befällt bestimmte Gelenke bei Psoriatikern (arthropathische Psoriasis)

Für die Differentialdiagnose der "echten" Psoriasis arthropathica gibt es allem Anschein nach einige charakteristische Merkmale.

Anders als bei der rheumatischen Polyarthrititis sind bei der arthropathischen Psoriasis schwerste Gelenkzerstörungen an der Tagesordnung (Reed). Nach Beobachtung einer Reihe von Kranken schildern SHERMAN und STERNE folgenden Verlauf:

Zuerst Gelenkerguss, dann neben Verschmälerung des Gelenkspaltes marginale Erosionen an den Phalangealkanten, unregelmässige Gelenkoberflächen röntgenologisch nachweisbar. Benachbarte Knochen anfänglich oft Osteoporose, später zunehmend Verdichtung und Spornbildung. Schliesslich irreversible Gelenkdestruktion, teleskop-artiges Ineinanderschieben der Gelenkkonturen, Ankylosen. Endglieder wie angenagt.

Die Gelenkveränderungen treten vielfach nur einseitig auf (REED).

In der Mehrzahl werden keine subcutan liegenden rheumatischen Knötchen angetroffen (SHERMAN).

In 80 % der Fälle ist der Waaler-Rose-Test negativ (WRIGHT).

Bei 68 % der Patienten fällt der Latex-Fixationstest negativ aus (REED).

Die genannten Autoren betrachten Fälle mit positiv ausfallendem Hammelblutkörperchen-Agglutinationstest und ebensolchem Latextest von vornherein als zufällige Kombination zweier Erkrankungen.

Wie weit das Fehlen rheumatischer Knötchen von differentialdiagnostischer Bedeutung ist und welche Rolle der bei diesem Symptomenkomplex von Haut- und Gelenkaffektionen häufig erhöhte AST spielt, bleibt schon deshalb zweifelhaft, weil manche Untersuchungsergebnisse für eine gemeinsame Ätiologie von rheumatischer Arthritis und Psoriasis sprechen.

Eine Zusammenstellung entsprechender Fälle zeigt, dass bei 44 % der Patienten das Erscheinen der Schuppenflechte durch einen Infekt eingeleitet wurde. Meist gelang der Nachweis von Streptokokken als Erregern. (KONRAD)

Als Hinweis auf die pathogenetische Verwandtschaft beider Krankheitsbilder sieht weiterhin STAPINSKY die Ergebnisse der Uroprecipitationsreaktion an. Im Urin von Psoriatikern findet sich eine thermostabile Komponente, die mit einer thermostabilen Komponente des Serums praecipitiert. Auch bei Rheumatikern konnte diese Praecipitation ausgelöst werden. In 16 von 20 Fällen fiel die Kreuzprobe zwischen Rheuma- und Psoriasiskranken positiv aus.

Auffallend häufig findet sich bei Psoriasis arthropathica neben distalen Arthritiden auch Wirbelsäulenbeteiligung, die in ihrem klinischen Bild grösste Ähnlichkeit mit Spondylitis ankylopoetica zeigt. (COSTE, REED)

Ferner sind neben dem akuten und subakuten Einsetzen der Gelenkleiden solche von derart schleichendem Beginn beschrieben, dass routinemässig ausgeführte Röntgenuntersuchungen grobe Veränderungen enthüllten, während die Patienten klinisch keine Beschwerden angaben (van LIERDE). Ausserdem kommen distale Osteolysen und völlig gesetzlose Achsenabweichungen der Finger vor (COSTE).

Dermatologisch gleicht die Psoriasis arthropathica ganz der gewöhnlichen Schuppenflechte als erythemato-squamöser Effloreszenz, die lokalisiert oder generalisiert auftritt und je nach der Ausdehnung des Einzelherdes den Beinamen punctata, guttata, numularis oder geographica erhält. Die Nägel können durch Tüpfelung oder den "Ölfleck" in Mitleidenschaft gezogen sein. (Keining/Braun-Falco, S. 385-394)

ROSENBERG'S Zusammenstellung von 50 Psoriasis arthropathica-Fällen enthält folgende Häufigkeitsangaben:

Psoriasis + Arthropathie	50
männliche Patienten	36
Haut vor den Gelenken befallen	36
Hautanamnese der Familie	6
Gelenkanamnese der Familie	3
Kombination Haut-Gelenk in der F.A.	-

Hautveränderungen wie bei Psoriasis vulgaris	50
Gelenkveränderungen wie bei rheumatischer Arthritis	21
zusätzliche spodylarthritische Veränderungen	6
bizarre Knochendestruktion m. Fingerverkürzung	1
juxtaarticuläre Knoten	11
erhöhte BSG	38
Nagelveränderungen	36

Im Durchschnitt begannen die Hauteffloreszenzen um das 20. - 30., die Gelenkbeschwerden um das 40. - 50. Lebensjahr. Röntgenologisch fanden sich progressive Aufhellungen bis zur Osteoporose, Verschmälerung der Gelenkspalten, cystenartige Auftreibung der Akren und Höhlenbildungen der Randpartien.

Siehe Kasuistik S.48

Sie umfasst 11 Patienten mit rheumatischen und psoriatischen Symptomen, 7 sind männlichen und 4 weiblichen Geschlechts. In 4 Fällen traten Haut- und Gelenkerscheinungen zur gleichen Zeit auf, in einem soll der Beginn der rheumatischen Beschwerden ein Jahr länger zurückliegen als der der Schuppenflechte. Bei den übrigen erschien zuerst die Psoriasis, teilweise erheblich früher. Achtmal ist der ganze Körper, dreimal sind nur einzelne Stellen betroffen. 4 Patienten geben in ihrer Krankengeschichte einen Streptokokkeninfekt (?) an, 2 Psoriasis in der Familie. In den älteren Krankenblättern finden sich noch keine Angaben über Rheumateste, und auch Röntgenaufnahmen sind nicht bei allen gemacht worden. Die Dreiteilung des Symptomenkomplexes nach HENCH und ROSENBERG ist aus den angeführten Fällen sehr schwierig, da wohl ohnehin fließende Übergänge zwischen den einzelnen Gruppen bestehen werden.

Eine zweite wichtige, mit Hauterscheinungen einhergehende Krankheit aus dem rheumatisch-allergischen Formenkreis ist die

b) PURPURA RHEUMATICA SCHÖNLEIN-HENOCH

Man nennt sie auch anaphylaktoides Kapillartoxikose. Häufig geht eine akute Infektion (Streptokokken) voraus. Die Gelenkbeschwerden und -schwellungen gleichen den rheumatischen und wechseln in Schüben Lokalisation und Schweregrad der Erscheinungen.

Mit symmetrisch angeordneten Exanthenen, in denen es zu petechialen Blutungen kommt, entsteht das charakteristische dermatologische Bild: besonders die Streckseiten der unteren Extremitäten aber auch die übrige Haut, sind übersät mit verschiedenen grossen, blau-rot verfärbten, scharf begrenzten Flecken. Durch Konfluieren entstehen Blasen mit haemorrhagischem Inhalt. Wenn sie platzen, treten kreisrunde, schwer heilende Ulcera an ihre Stelle.

Dazu kommen gastro-intestinale Störungen wie Koliken (PHELAN), Erbrechen, Magen-Darm-Blutungen, die meist rasch wieder zurückgehen. Eine ernste Komplikation stellt die haemorrhagische Nephritis dar.

Man sieht die Erklärung für diese hohe Blutungsbereitschaft in der hyperergisch-rheumatischen Kapillarentzündung, die sich in dem (z.B. durch Streptokokkenherde) sensibilisierten Organismus entwickelt und zur Erweiterung und stärkeren Füllung der Gefässe führt. (BLAICH, Keining/Braun-Falco S. 524-525)

Gewöhnlich sind Blutsenkung und Antistreptolysintiter erhöht, γ -Globuline, Plasmazellen und eosinophile Granulocyten vermehrt.

Eine belgische Statistik (HUGUES) zeigte folgende Verteilung:

Hauterscheinungen	100 %
Arthralgien	90 %
abdominelle Beschwerden	57 %
Haematurie	57 %
Rumpel-Leede +	30 %
verlängerte Blutungszeit	15 %
allergisierende Ursache nachgewiesen	15 %

Kasuistik siehe S. 50

Zusammenfassung: Bei 9 Patienten - 4 Männern und 5 Frauen - traten kleine Hautblutungen und Gelenkschmerzen auf. Zweimal werden in der Vorgeschichte Anginen, einmal wird Arzneimittelunverträglichkeit angegeben. In den Fällen 2, 3, 6, 9 scheinen die Haut- und Gelenkveränderungen ungefähr gleichzeitig aufgetreten zu sein. 4, 7, 8 geben eine lange rheumatische Anamnese an. Die Beschwerden der Patienten 1 und 5 kündigten sich durch Anschwellung der betroffenen Extremität an.

c) BINDEGEWEBESKRANKHEITEN im engeren Sinne ("KOLLAGENOSEN")

Bei den sogenannten Kollagenosen handelt es sich nicht, wie anfangs angenommen, um eine pathologische Veränderung des Kollagens, sondern um eine degenerative Neubildung aus der bindegewebigen Grundsubstanz, das Fibrinoid. Darum wird diese Krankheitsgruppe auch viel mit dem Namen Bindegewebskrankheiten bezeichnet. Die Ätiologie scheint nicht einheitlich zu sein. Man hält Allergene für Ursachen der Schädigung.

Die wichtigsten Erkrankungen dieser Art sind:

LUPUS ERYTHEMATODES DISCOIDES
DERMATOMYOSITIS
PERIARTERITIS NODOSA
SKLERODERMIA DIFFUSA PROGRESSIVA

(BROGLIE bei Dennig, II, S. 369)

Auf Grund des pathologischen Geschehens am Bindegewebe können praktisch alle Organe in den krankmachenden Prozess einbezogen werden.

Den erwähnten Syndromen gemeinsam sind einmal die flüchtigen Gelenkschmerzen und -veränderungen im Prodromalstadium und dann die Weichteilcalcinosen (SCHUERMANN, BÄUMER). GARLAND und SISSON halten umschriebene Verkalkungen in Weichteilen, die bei Periarteriitis, Dermatomyositis, Sklerodermie, Erythematodes und primär chronischer Polyarthrititis gefunden werden, für ein röntgenologisch fassbares Symptom von Bindegewebskrankheiten schlechthin. Die drei letztgenannten ähneln sich auch in ihren Knochen- und Gelenkbefunden: vielfach Osteosklerosen, seltener Osteoporosen. (BÄUMER)

aa) Der LUPUS ERYTHEMATODES

Über Haut und Unterhaut dringt er zerstörend bis zum Knorpelgewebe vor und bewirkt Gelenkdeformierungen und Kontrakturen. Es sind Schäden am Handskelett beschrieben, die auf Grund narbiger Veränderungen zu Verschmächtigung und Verkürzung, ja zum völligen Verlust der Endphalangen führen. Im Gefolge von Arthropathien, besonders an Händen, Ellenbogen, Schultern, Knien und Füßen, kommt es zu osteoblastischen und osteoklastischen Vorgängen in Gelenknähe. (RIEDEL-ARCHIV). Auch Calcinosen (BÄUMER) wie bei der Dermatomyositis und dem Thibiërg-Weissenbach-Syndrom der progressiven Sklerodermie sind, vornehmlich an der Milz, beobachtet worden.

Neben der Arthritis können so starke Muskelschmerzen auftreten, dass eine Dermatomyositis vorgetäuscht wird.

Röntgenologisch hat man grobwabigen Knochenumbau, Osteosklerosen (SCHUERMANN), Osteoporose, Osteolysis dissecans und zentrische Atrophie der Phalangen nachgewiesen. In der Nähe von Schleimbeuteln wurden multiple lipophage Tumoren gefunden, die bindegewebig abgekapselt waren. Im Innern wiesen sie Fettgewebsnekrosen und Kalksalzeinlagerungen auf (TEUTSCHLÄNDER, BÄUMER).

In etwa der Hälfte aller Fälle ist die Haut in Mitleidenschaft gezogen. Bekannt ist der typische schmetterlingsförmige Ausschlag des Gesichts, aber auch an Ohren, Hals, Rumpf und Extremitäten werden symmetrisch angeordnete Erytheme beobachtet. Ausser Knötchenbildung im Unterhautgewebe können Verhärtungen und Verfärbungen ähnlich denen bei der progressiven Sklerodermie auftreten. Häufig findet sich Urticaria als Begleitsymptom oder wird in der Anamnese angegeben; ein Hinweis auf die besondere Allergielage.

Charakteristisch sind auch Entzündungen der serösen Häute, besonders der Pleura und des Perikards. Die Lymphknoten, besonders die der Achselhöhle, können beträchtlich vergrößert sein. Durch Punktion kann der Nachweis von LE-Zellen gelingen.

Dieses differentialdiagnostisch sehr wichtige Phänomen besteht aus einem von einem Leucocyten phagocytierten, mit Haematoxinlin anfärbbaren Körper, der wahrscheinlich durch Depolymerisation von Desoxyribosenukleinsäure aus geschädigten Zellkernen entsteht und das Zentrum der Zelle ausfüllt, während der Kern an die Wand gedrückt wird.

An den Nieren können zunächst herdförmige, membranöse Entzündungen der Glomerula und schliesslich Nekrosen einzelner Malpighischer Körperchen auftreten.

BÄUMER berichtet über eine Patientin mit typischen Befunden:

Geb. Nov. 1917. Seit Kindheit chronisch rezidivierende Tonsillitis. 1951 nach einem Rezidiv Gelenkschmerzen und -schwellungen, später Fieber und Rötung, nässendes Ekzem an Hals, Gesicht und Streckseiten der Unterarme. LED diagnostiziert und mit Steroiden, Atebrin und Antibiotika behandelt. Jedesmal bei Versuch, Therapie abzusetzen, Verschlimmerung.

Befund: flammende Röte mit erysipelartiger Schwellung des Gesichts. Weitere plaqueförmige LE-Herde am Stamm, den Armen und zungenförmig an den Fingerspitzen. Linksverschiebung im Blutbild, LE-Phänomen im Blut +, entzündliches Eiweissbild. Nach Dauermedikation mit Cortison Besserung. Im Juli 1954 Wiedereinweisung wegen Verschlechterung des Zustandes. Neu aufgetreten raynaud-artige Durchblutungsstörungen an beiden Händen, Digitus mortuus indicis dextri. Amputation des rechten Zeigefingers (pathologisch-histologisch: anoxämische Nekrose des Knochens und der Weichteile).

Im Jahr 1956 erneut aufgenommen wegen Gelenkschmerzen. An Schultern und Gesäss bds. Eindellungen durch umschriebenen Fettgewebsschwund. Probeexcision: bindegewebig-hyalin abgekapselter Kalkherd.

Rö.: im Bereich der Glutealmuskulatur, der Hände, Füße, Oberarme, Knie in den periartikulären Weichteilen kalkdichte Schatten. An beiden Humeri zystische Aufhellungen und Corticalisverdünnung.

Der Verfasser erwähnt anschliessend die Möglichkeit, dass Entkalkung und Ossifikation Folgen der Cortisontherapie sein könnten. Aber auch vor der Cortisonaera waren osteolytische Erscheinungen bei Bindegewebskrankheiten beobachtet worden. So handelt es sich bei den Veränderungen des Knochen- und Gelenkapparates wohl doch um ein spezifisches Symptom im Rahmen des Lupus erythematoses discoides.

Auffällig ist bei dem geschilderten Fall die enge Beziehung zur progressiven Sklerodermie, nicht nur durch die dem Thibierge-Weissenbach-Syndrom ähnelnden Kalkablagerungen, sondern auch wegen der Durchblutungsstörungen im Sinne eines Mb. Raynaud und des Digitus mortuus.

bb) Die DERMATOMYOSITIS

akut unter schwerem Krankheitsbild verlaufend, bietet als Hauptsymptome Fieber, Hauterythem, Oedem des Gesichts und Schmerzen, Schwäche und Schwellung der Muskulatur. Die Calcinosen im Unterhautgewebe stellen sekundäre Verkalkungen von Herden fibrinoider Nekrose dar und sind, im Gegensatz zu denen der Progressiven Sklerodermie, weiter proximal angeordnet, fast regelmässig mit hochgradiger Osteoporose in den betreffenden Abschnitten des Knochen-systems kombiniert. Im Bereich von Sehnen und Faszien können die Verkalkungen streifenförmig angeordnet sein.

Auch Osteolysen werden beobachtet in Form von :

- 1) amputationsähnlichen Veränderungen an den Enden der distalen Phalangen
 - 2) Osteolysis dissecans
 - 3) zentrische Atrophie der Phalangen
- (BÄUMER)

cc) Die PERIARTERITIS NODOSA

beruht eigentlich auf entzündlicher Veränderung der gesamten Arterienwand und würde daher besser P a n arteriitis genannt. BÄUMER weist, ebenso wie Riedel-Archiv, S. 51, auf die in ihrem Verlauf auftretenden wandernden Gelenkschmerzen ohne wesentliche Schwellung hin.

dd) Die SKLERODERMIA DIFFUSA PROGRESSIVA

ist eine Bindegewebskrankheit mit ausgesprochen starker Beteiligung des Bewegungsapparates. Rheumatische Gelenkaffektionen gehen dem Ausbruch des Leidens voraus oder folgen ihm. Gelegentlich treten auch beide Erscheinungen zur gleichen Zeit auf. Meistens gehören jedoch Schmerzen, Steifigkeit der Gelenke des Halses und der Extremitäten, besonders der Finger, zum Prodromalstadium. Temperatursteigerungen können den akuten Schub einer chronischen Polyarthrititis vortäuschen.

Nach einem solchen Initialstadium mit Kopfschmerzen und Abgeschlagenheit stellen sich vasomotorische Störungen an Händen und Füßen ein. Wie bei der Raynaud'schen Krankheit sind die Finger leicht kalt, blass, cyanotisch und taub. Dann bilden sich langsam von distal nach proximal fortschreitend teigig-oedematöse Schwellungen, auf die eine extreme Straffheit der Haut folgt, die wachstartig, gespannt und glänzend erscheint und sich von der Unterlage nicht mehr in Falten abheben lässt. Die Haut ist dem Körper zu klein, die Beweglichkeit der Hände und Füße herabgesetzt, die Miene starr. Bei voll entwickeltem Krankheitsbild werden die Gelenke durch die gespannte Haut, Veränderungen der Sehnen und Faszien und der druckatrophischen Muskulatur sekundär in ihrer Beweglichkeit eingeschränkt. (EHRMANN, BRÜNAUER)

Histologisch findet man im Anfangstadium erweiterte Gefäße, lymphocytaire perivasculäre Infiltrate und oedematös verquollene Kollagenfasern. Später erscheint das Corium verbreitert, die Gefäße werden atretisch, und die Hautanhangsgebilde fehlen. (Keining/Braun-Falco S. 465-68)

Bedeutungsvoll ist die Schleimhautbeteiligung am Oesophagus. Die Induration der Speiseröhre führt zum Verlust der normalen Peristaltik. Im cardianahen Anteil entsteht eine sklerotische Stenose, darüber sackartige Erweiterung. Dysphagie und Oesophagitis sind die Folge (HALTER).

An Knochenveränderungen treten in der Reihenfolge ihrer Häufigkeit auf (Zusammenstellung von KORTING):

Atrophie

Abbau der Endphalangen

Osteoporose i.Ber. d. Interphalangealgelenke

Subluxationen i.Ber.d.Interphalangealgelenke

Osteopoikilie

Cystenartige Aufhellungen

Resorptio dissecans der Endphalangen + Kondensation
der übrigen Phalangen

knöcherne Verlötung der Endphalanx mit dem Mittelphalanxköpfchen
hochgradige Kontraktur im ersten interphal. gel. m. Resorptions-
erscheinungen d. 1. u. 2. Phal. i. Gel.nähe

Nach KORTING besteht die charakteristische Trias des sklerotisch
veränderten Greiforgans in

Volarflexion der Finger

progressiver stiftförmiger Atrophie der Nagelphalangen

und Anhäufung von Kalkdepots im Bereich der Fingerbeeren.

Nach den Verfassern einer Veröffentlichung von 1911 tragen diese
Kalkdepots, mit Arthritis kombiniert, den Namen Thibiërge-Weissen-
bach-Syndrom. Interstitielle, krümelig sequestrierende Kalkab-
lagerungen erscheinen im Röntgenbild als dichte Schatten und per-
forieren öfter spontan durch die Haut. Eine Ursache könnte nach
KORTING endogener Vitamin D-Überschuss sein. Jedoch weicht beim
Thibiërge-Weissenbach-Syndrom der Serumspiegel sowohl des Calciums
wie auch des Phosphors nicht wesentlich von der Norm ab. (Riedel-
archiv, S. 66). Weiter diskutiert KORTING (Gottron-Schönfeld, II,
2, S. 108 - 110) die Möglichkeit eines verminderten CO_2 -Gehalts
des Gewebes und schliesslich die Strömungsverlangsamung in der
Peripherie, die durch die Strombahnerweiterung im oedematösen Sta-
dium der Sklerodermie verursacht wird und durch die es vornehmlich
an den Akren zu den Kalkablagerungen kommen könnte.

Ein Auszug der Röntgenbefunde aus einem Bericht von HALTER über 14 Patienten, übrigens alles Frauen, bietet folgendes Bild:

Röntgenbefunde der Patienten	Anzahl
Osteoporose d. befallenen Skeletteile	5
Deformierung d. dist. Endgliedköpfchen	5
Rarefizierung d. dist. Endgliedköpfchen	1
völlige Resorption d. dist. Endgliedköpfchen	3
krallenförmige Mutilierungen d. Endphalangen	6
isolierte Kalkeinlagerungen in den Phalanxdiaphysen	1
Corticalis sklerosiert	6
Knochenatrophie	7
Weichteilverkalkungen im Endgliedbereich	4
Mikrognathie d. Unterkiefers	3
Rarefizierung an Schädelknochen	1
dünne Diploe	2
Atrophie der Schädeldecke	2
Luxationen der Phalangen	1
Ankylosen	1
Sella turcica verkleinert	2
Sella turcica vergrößert + Steilstellung d. Process. clinoid. post.	1

Die Veränderungen der Sella turcica könnten ein Hinweis auf Zusammenhänge mit endokrinen Störungen sein. Da sie jedoch nur in 3 von 14 Fällen aufgetreten seien, meint HALTER, ihnen kein so grosses Gewicht beilegen zu müssen.

Im Ganzen überwiegt das atrophische über das hypertrophische Geschehen. GOERING macht daher die die Trophik der Knochen regulierenden Nervenzentren oder Bahnen verantwortlich und koordiniert damit die sklerodermatischen Erscheinungen an Haut und Unterhaut mit denen des Stützapparates. So wirkt es einleuchtend, die Beteiligung des Skeletts an der diffusen Sklerodermie weniger sekundär auftretenden Druckfolgen zuzuschreiben als einem am ganzen Bindegewebssystem ablaufenden pathologischen Geschehen, das in einer vegetativ-nervösen Störung an den Gefässen wurzelt.

Kasuistik s.S.52

Zusammenfassung: Von den fünf beschriebenen Fällen betreffen vier das weibliche Geschlecht. Fall 1 und 2 beginnen unter Raynaud-artigem Bild. Die erste Patientin gibt in ihrer Krankengeschichte ein Rheumatisches Fieber an und leidet jetzt zusätzlich an sekundär chronischer Polyarthrititis.

Bei Fall 3 steht der Beginn der Krankheit zunächst unter den Zeichen rheumatischer Schmerzen, dann wird mit Akrocyanose und mässig entzündlichem Eiweissbild bei beschleunigter Blutsenkung die Symptomatik vielfältiger. Bemerkenswert ist hier die Calcinose des Unterschenkels.

Auch die vierte Patientin wird zuerst von Gelenkschmerzen gestört. Kontrakturen, Bewegungseinschränkungen oder Versteifungen, besonders in den Fingergelenken, sind in allen Fällen zu verzeichnen. Charakteristische röntgenologisch fassbare Veränderungen des Skeletts finden sich nur im Fall 3, wo die Hände vergrößerte Struktur der Knochenbälkchen und Epiphysenzerstörung der Nagelphalangen zeigen.

Von der Sklerodermia diffusa progressiva ist scharf abzugrenzen die

ee) SKLERODERMIA CIRCUMSCRIPTA (MORPHAEA).

die sehr viel günstiger verläuft. Die Veränderungen sind zwar irreversibel, jedoch kommt der Vorgang eines Tages zur Ruhe.

Für die Bewegungsfunktion sind nicht nur die atrophischen Knochenbezirke sondern auch die Beeinträchtigung der Sehnen und Faszien im Bereich des Hauptprozesses von Bedeutung. Dieser beginnt mit einem fleckförmigen Erythem, das sich dann in scheibenartige harte Platten umwandelt, die im aktiven Stadium von dem blauvioletten Lilac-Ring umgeben sind. An den Extremitäten herrschen band- und strangförmige Herde vor. Bei tieferem Sitz des Geschehens können ausser dem Corium auch das subcutane Bindegewebe und die Muskelscheiden mit einbezogen werden (Keining/Braun-Falco, S. 463-65).

Die säbelhiebartige, streng einseitige Lokalisation im Gesicht führt, besonders im Kindesalter, zur rinnenartigen Atrophie des Stirnbeins, die hohe Grade annehmen kann. Auch an Extremitäten findet man gelegentlich erhebliche Knochenatrophien im Bereich des cutanen und subcutanen Prozesses (SCHUERMANN, S. 224).

Das histologische Bild stimmt weitgehend mit dem der progressiven Sklerodermie überein. Die Ausbreitung bleibt jedoch bei geringer Wachstumstendenz begrenzt, und das Allgemeinbefinden der Patienten wird wenig beeinträchtigt. Wie unangenehm hinderlich sich aber diese Erkrankung auf die freie Beweglichkeit der Gelenke auswirken kann, zeigt der Fall einer Patientin aus dem Marburger Krankengut, der S. 55 geschildert wird.

Ganz anderer Natur ist die

2) SARCOIDOSIS BOECK-BESNIER-SCHAUMANN

Das Boeck'sche Sarcoid wird "heute im Allgemeinen als Ausdruck einer tuberkulösen Erkrankung bei besonderer Allergielage des Organismus betrachtet" (HEGGLIN, S. 429). In seinem Verlauf kommt es in einigen Fällen zu röntgenologisch fassbaren zystischen Aussparungen in den Endphalangen der Finger und Zehen im Sinne der von JÜNGLING beschriebenen Otitis fibrosa multiplex. Kolbenförmige lividrote Auftreibungen der Endglieder können äusserlich sichtbar darauf hinweisen. Histologisch sind auch Veränderungen an grösseren Knochen festgestellt worden.

Diagnostische Kriterien bilden als Mittelpunkt des pathologischen Geschehens, das sich vorzugeweise am RES abspielt, die Lungenveränderungen mit ihren drei Stadien:

bihiläre Lymphknotenschwellung
netzförmige Lungenzeichnung
Lungenfibrose

Hauterscheinungen bevorzugen das Gesicht, treten aber auch an den Streckseiten der Arme und am Rumpf auf. Sie bestehen aus stecknadelkopf- bis erbsgrossen, gelegentlich aus flächenhaft infiltrierenden Herden, deren Farbe zwischen bläulichrot und braunrot liegt. Im Gegensatz zum Lupus vulgaris fehlt die zentrale Nekrose. Auch histologisch ergibt sich das Bild des tuberkulösen Granulationsgewebes ohne Verkäsung des Zentrums.

Das Elektrophoresebild pflegt chronisch-entzündlich verändert zu sein, die γ -Globuline sind erhöht, und die "positive Energie" äussert sich in einer oft bis 10^{-2} negativ ausfallenden Tuberkulinprobe.

(Heilmeyer, S.303 und 661-63. Keining/Braun-Falco, S. 197-201)

Häufigkeit der Skelettlokalisationen (LÖFFLER, BEHRENS):

Autor	Fälle	Knochenherde
HOLT, OWENS		
amerik. Lit.	279	42
eigene Fälle	65	11
RICKER, CLARK	195	34
GRAVESEN	150	37
DRESSLER	67	13
PAUTRIER	10	1
LEITNER	36	4
LONGCOPE, FREIMAN	100	19
HARTWEG	57	23
MOYER, ACKERMAN	28	3
RILEY	52	7
gesamt	1039	194 = 19 %

Aus einer Kasuistik der Med. Universitätsklinik Marburg
(Oberarzt Dr. Behrend) :

104	Gesamtzahl d. an Mb. Boeck Erkrankten
36	Haut- oder Knochenveränderungen
15	Herde an Haut und Schleimhaut
26	rö. nachweisbare Knochenveränderungen, davon
4	typ. Gestalt der Jüngling'schen Zysten
34	Tuberkulinproben n. Mendel-Mantoux kontrolliert, davon
16	bis 10^{-2} negativ
2	bei 10^{-4} positiv
6	frisch entzündlich mit α_2 -Erhöhung, die Übrigen, bei
	denen die Elektrophorese ausgeführt wurde, chronisch
	entzündlich mit vorwiegend δ -, man chmal auch β -Glob. Erh.

In 2 von 35 untersuchten Fällen wurden TBC-Bakterien nachgewiesen.
In 5 Fällen lagen neben Sarcoidose der Haut oder der Schleimhäute
Knochenveränderungen an Händen und Füßen vor.

Zu den führenden Symptomen des "akuten Boeck", genannt LÖFGREN-
SYNDROM, gehören Gelenkschmerzen und -schwellungen, die meist symme-
trisch an den unteren Extremitäten aber auch alternierend an den
übrigen Gelenken auftreten. Sie werden von Erythema nodosum, Hilus-

schwellung und stark beschleunigter Blutsenkungsreaktion begleitet. Die Tuberkulinprobe pflegt bei dieser Verlaufsform, die vor allem junge Frauen betrifft, norm- oder sogar hyperergisch auszufallen. Auf Prednisolontherapie erlebt man ausgezeichnete Rückbildung aller pathologischen Folgen dieses prognostisch günstigen Krankheitsbildes.

Da es sich beim Löfgren-Syndrom um ein akut verlaufendes Geschehen handelt, mit dem die Bildung von Granulationsgewebe in parenchymatösen Organen, Knochen und Haut als Ausdruck eines chronischen Prozesses nicht unbedingt Schritt zu halten braucht, wird hier die Diagnose in der Hauptsache aus dem klinischen Bild oder auch einmal ex juvantibus zu stellen sein. (HEGGLIN, S. 433) S.S. 56

Bei der

3) AKRODERMATITIS CONTINUA SUPPURATIVA HALLOPEAU

handelt es sich um eine seltene pustelbildende Erkrankung unbekannter Ätiologie. An röntgenologisch nachweisbaren Knochenveränderungen zeigen sich am häufigsten Atrophien und Osteoporosen. Manchmal werden die Gelenkspalten der Interphalangealgelenke schmaler, und in schweren Fällen kommt es zur Verkürzung und Verschmächtigung der Endphalanx. Als Ausdruck einer lokalen reaktiven Periostose kann gelegentlich auch ein Sporn entstehen. (KOGÖJ)

Die Krankheit beginnt meist asymmetrisch an einer Endphalanx mit scharf begrenzten, entzündlich geröteten Herden, dann erfolgen nacheinander Pusteleruptionen, Eintrocknung und Schuppung. Der Prozess erneuert sich schubweise und schreitet proximalwärts fort, kann aber auch zwischen den einzelnen Schüben unbegrenzt lange stehenbleiben. In einer späteren Phase wird die Haut atrophisch, die Nägel fallen aus, und die Phalangen zeigen kolbige Auftreibung, gelegentlich Mutilierungen. (Keining/Braun-Falco, S. 440-41)

IV. TUMORÖS-GRANULOMATÖSE SYSTEMERKRANKUNGEN

Obwohl die eigentlichen Tumoren der Haut nicht besprochen werden sollen, ist es doch interessant, auf zwei Krankheitsbilder einzugehen, die durch Granulationsgewebe in Knochen und Haut ausgezeichnet sind und durch ihre besondere Struktur (Mastzellen bei der Urticaria pigmentosa) oder ihre besondere Lage (Hypophysennähe bei der Hand-Schüller-Christian'schen Krankheit) Veränderungen im endokrinen Stoffwechsel hervorrufen können.

1) URTICARIA PIGMENTOSA

In einer Statistik von SAGHER über 52 Fälle von Urticaria pigmentosa wurden 19 x röntgenologisch Knochenveränderungen nachgewiesen, bei 4 Erwachsenen generalisiert, und bei 12 Erwachsenen und 3 Kindern lokalisiert. Man fand:

diffus oder fleckenweise auftretende Osteoporose
Verdickung der Knochenbälkchen in den Rippen
osteoporotische und -sklerotische Umwandlungszonen in den
Rippen, in Humerus, Femur, Becken (CALLOMON, SCHUERMAN)
osteolytische Zonen an Wirbelsäule, Becken und Rippen
pagetoide Verdickung der Schädelplatten
Periostverdickungen der langen Röhrenknochen

Der Hautausschlag, der in schmutzig-gelb bis graubraun gefärbten Erhebungen verschiedener Grösse besteht, ist in der Hauptsache am Rumpf lokalisiert. Mechanische Irritationen, etwa Reiben mit einem Spatel, lassen Quaddeln entstehen. Überhaupt neigt die Haut zu urticariellem Dermographismus und blasigen Eruptionen. (Keining/Braun-Falco, S. 704)

Histologisch wurden verbreitete Anhäufungen von Mastzellen im Corium, in Milz, Leber und Knochenmark festgestellt, in den meisten Fällen daneben grosse Mengen ihrer peripheren Form, der basophilen Granulo-

cyten, im Blut. Die Mastzelle ist eine reticulo-endotheliale Zelle, die Mucopolysaccharide wie Heparin, Histamin, Serotonin bildet oder mindestens bindet (MENECHINI). Die Anwesenheit von Histamin könnte die Kapillarerweiterung im Gebiet der veränderten Haut erklären. Wird mechanischer Reiz auf die Effloreszenzen ausgeübt, dann setzen die Mastzellen Histamin frei und verursachen so Vasodilation und lokale Oedeme (Urticaria). Gleichzeitig werden die Melanocyten stimuliert, und es entsteht mehr Pigment. Das in den Mastzellen enthaltene Heparin kann Störungen der Blutgerinnung verursachen. (MENECHINI)

Als Serotonineffekt tritt bei körperlichen Belastungen gelegentlich ein Flush auf. (WALKER)

BEARE erwägt, ob die öfter als Begleitsymptom auftretende Gastroenteritis durch Serotonin- und Histaminausschüttung im Gebiet von Mastzellinfiltraten der Magenschleimhaut hervorgerufen werden könnte.

Eine Zusammenstellung verschiedener Tabellen aus der Literatur (BEARE, MENECHINI) gibt einen Überblick über die Verteilung der Symptome:

Urticaria pigmentosa	35
Osteosklerose oder Osteoporose	12
Hepato-Splenomegalie	12
Nachweis von Mastzellenansammlungen	9
Gastroenteritis	4

Hier muss auch auf andere Reticulosen hingewiesen werden, die als Systemerkrankungen die inneren Organe ebenso wie Knochen und Haut in Mitleidenschaft ziehen, z.B. das Plasmocytom, das Retothelsarkom, auch die Lymphogranulomatose.

Die Lipoidspeicherstörungen wie Mb. Gaucher, die Niemann-Pick'sche Krankheit und die Hand-Schüller-Christian'sche Erkrankung spielen sich ebenfalls am reticulo-endothelialen System ab.

2) Die HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN'sche KRANKHEIT

ist die multilokuläre Form des Eosinophilen Granuloms, das isoliert den Knochen, besonders die Schädelkalotte, betrifft.

Als Ausdruck einer Beteiligung der Hypophysengegend steht klinisch manchmal zuerst der Diabetes insipidus im Vordergrund. Bei Ausbreitung des Granulomgewebes in der Orbita imponiert ein einseitiger Exophthalmus. (WEISSBECKER b. Heilmeyer, S. 1045)

Weniger häufig sind die viele Eosinophile enthaltenden plattenartigen Infiltrate in der Haut mit den Praedilektionsstellen: Umgebung des Mundes, Anus, Genitale und Achselhöhlen. An Zahnfleisch und Gaumen werden Ulcera gefunden, deren Ränder granulomatöse Wucherungen bilden. (PANSCHEREWSKI) Fast immer sind die parenchymatösen Organe beteiligt.

Auf Neubildungen der Haut mit haematogenen Metastasen im Skelett wie Haemangiome, Lymphosarkome, Melanome kann hier nicht näher eingegangen werden.

V. KASUISTIK

Zu 1b) Tuberöse Sklerose :

Fall 1 : U.K., männl., geb. 1.3.1947, eingewiesen von Psychiatrischen Krankenanstalten Haina

Anamnese: tuberöse Sklerose des debilen Jungen seit Jahren bekannt. Anschliessend an Unfall Okt.1961 (3 m hoch im Treppenhaus abgestürzt) hohe Temperaturen, die trotz Sulfonamid- und Penicillinbehandlung nicht abklagen. BSG 105/130. RÖ. zu dieser Zeit kein krankhafter Befund. Als sich Hinken und zunehmende Hüftgelenksbeschwerden einstellten, Überweisung in die Orthopaedische Klinik Marburg.

Befund: im freien Stand deutliche Beugekontraktur des li. Hüftgelenks und des li. Knies. Verkürzung des li. Beines um 5 cm. Ausgleich durch Spitzfussstellung, Beckenschiefstand und zusammengesetzte Skoliose der Brust-Lendenwirbelsäule. Adduktionsstellung des li. Oberschenkels und Beugenkontraktur von 80°. Rotation, Abduktion und Adduktion aufgehoben. Trockenes Reiben bei Bewegungsversuchen des li. Hüftgelenks. Li. Knie- und Fussgelenk und re. Bein frei beweglich.

RÖ.: li. Hüftpfanne deformiert, nach oben ausgeweitet, flacher als re., uneben. Gelankfläche des li. Hüftkopfs usuriert. Kopf im Pfannenbereich höhergewandert. An einigen Stellen läuft Knochenzeichnung des Kopfes in die der Pfanne über, sodass Eindruck einer fest knöchernen Versteifung entsteht.

Haut: zahlreiche knötchenförmige Effloreszenzen im Gesichtsbereich, die völlig dem Bild eines Adenoma sebaceum Pringle entsprechen.

Diagnose: unspezifische Coxitis bei tuberöser Sklerose mit Debiilität.

Therapie: Korrektur der ungünstigen Beinstellung. Zwei Mobilisationsversuche in Narkose, die nicht zu ausreichender Stellungsverbesserung führen. Fixierung des Beines in der erzielbaren Stellung.

Fall 2 : G.U.D., männl., geb. 4.8.1960

Anamnese: Gleich nach der Geburt des bei der Aufnahme 5 Monate alten Säuglings bildete sich ein Adenoma sebaceum der re. Gesichtshälfte heraus, das im Bereich des behaarten Kopfes auch auf die li. Seite übergrieff. Seit dem 4. Lebensmonat täglich 1-3 x generalisierte tonisch-klonische Krampfanfälle.

Befund: Schädel erheblich deformiert, hinten abgeplattet. Re. Scheitelbein im hinteren Anteil vorspringend, in diesem Bereich craniotabes-artiger Palpationsbefund.

Rö.: re. Schädelseite ausladend, höher gewölbt als die li., Abplattung des Hinterhaupts und Vorspringen der hinteren Scheitelbeinabschnitte.

Pneumencephalogramm: Hydrocephalus internus et externus li., internus re.

Haut: kleinknotige, hellgelbliche, z.Tl. flächenhafte, am Kinn warzenartige Effloreszenzen, ähnlich auch an der Lippe und der Mundschleimhaut.

EEG: generalisierte Krampfaktivität und Verlangsamung.

Diagnose: tuberöse Sklerose mit Adenoma sebaceum und tonisch-klonischen Krämpfen.

Therapie: Krampfbehandlung mit Mylepsin und Zentropil war erfolgreich, aber im EEG noch erhebliche Krampfaktivität über der re. Hemisphäre.

Zu 1d) Morbus Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber:

I.W., weibl., geb. 22.8.1937, seit Geburt auf li. Wange bis an den Hals reichend handteller-grosses Feuermal. Keine Rückbildung auf Bestrahlung.

Befund: "Verriesung" der li. Gesichtshälfte, besonders auffällig an Schläfenbein und Unterkiefer.

Haut: an der li. Wange und unterhalb des li. Ohres sich auf den Hals erstreckender, etwa 2 Handflächen grosser Naevus flammeus. Am li. Gaumenbogen etwa 10-pfennigstück-grosser Bezirk, der tiefer rot ist als seine Umgebung. Kleinere tiefer rote Bezirke an der Gingiva des li. Unterkiefers.

Pat. klagte über Augenbeschwerden, jedoch ophthalmologisch kein Anzeichen für Aderhauttumor oder Glaukom, sodass Verdacht auf Sturge-Weber-Syndrom von der Augenklinik nicht bestätigt werden konnte.

Zu II.3) Ichthyosis congenita

E.W., weibl., geb. 5.4.1949, wegen angeborener Ichthyosis in ambulanter Behandlung der Marburger Hautklinik, kam wegen Kniebeschwerden und Beinverkürzung zur Orthopädischen Untersuchung.

Befund: re. Knie nicht voll streckbar, leicht verstärktes X-Bein. Oberschenkelverkürzung etwa 4 cm, wird durch Beckenschiefstand ausgeglichen. Korrigierbare statische Skoliose.

Rö.: normaler Hüftgelenksbefund bds., abgeflachte Condylenepiphysen am re. Femur, breit ausladende Metaphysenzonen

Haut: Schuppung, gerötete Haut, besonders im Gesicht, universeller Befall. Probeexcision: hyperkeratotische Hornschicht, Papillen reduziert, Schweissdrüsenzellen und Schweissdrüsenendstücke degeneriert.

Diagnose: supracondyläre Epiphysenwachstumsstörung am re. Femur bei Ichthyosis congenita

Therapie: Verkürzungsausgleich durch Schuherhöhung um 2,5 cm.

Verlauf: bei Kontrolle nach 4 Wochen Kniebeschwerden abgeklungen.

Rö. kontrolle: Verdichtung der Femurcondylen re. und Schiefstand des Condylenmassivs. Zur Wachstumskorrektur eventuell Epiphysiodese li. vorgesehen.

Zu III. 1a) Psoriasis arthropathica:

Fall 1: K.W., männl., geb. 6.4.1890, Psoriasis seit 1919, rheum. Beschwerden seit 1942.

Befund: Extremitätenbewegung schmerzhaft eingeschränkt, Finger und Hände teilweise versteift.

Rö.: an den Interphalangealgelenken der Hände erhebliche arthritische Veränderungen, teilweise Subluxationen.

Haut: ganzer Körper, besonders Kniegelenke und Ellenbogen mit punktförmigem schuppendem Ausschlag bedeckt.

Fall 2: U.B., weibl., geb. 16.6.1925 Psoriasis seit 1940, rheum. Beschwerden seit 1959. 1960 Tonsillektomie.

Befund: schmerzhaftes Schwellen der Schultergelenke, Schwellen der Zehen und der kleinen Finger.

Hautbefall: ganzer Körper, Alopezie über dem Os parietale

Fall 3: P.S., männl., geb. 18.1.1922 Psoriasis seit 1957, rheum. Beschwerden seit 1956

Befund: Schwellen und schmerzhaftes Bewegungseinschränken des re. Fussgelenks, der re. Hand- und Fingergelenke u.d. li. Kniegelenke.

Rö.: mässige Knochenatrophie der fingergelenknahen Abschnitte re., Entkalkung der Handwurzelknochen und Handepiphysen.

Hautbefall: ganzer Körper, trophische Nagelstörungen.

Allgemeinbefund: BSG 110/140, AST 960, Tonsillen rot und vergrössert, 3 Zähne sanierungsbedürftig.

Fall 4: F.K., weibl., geb. März 1894, Psoriasis seit 1941, rheum. Beschwerden seit 1941. Vater Psoriasis.

Befund: ulnare Abduktion der Finger, schmerzhaftige Bewegungseinschränkung des re. Knies und der li. Schulter

Rö.: Ankylosen der Fingerendglieder.

Hautbefall: Ellbogen, Unterarme, retroauriculär, inguinal, 5. li. Zeh.

Fall 5: W.S., männl., geb. Jan. 1904, Psoriasis seit 1923, rheum. Beschwerden seit 1940, 1958 Tonsillektomie.

Befund: ulnare Abduktion der Finger, re., Beugekontraktur li. Knie, Schulterschmerz re.

Hautbefall: ganzer Körper ausser Kniekehlen und Achselhöhlen.

Fall 6: H.S., männl., geb. 3.10.1904, Psoriasis seit 1931, rheum. Beschwerden seit 1931, seit 1933 angebl. prim. chron. Polyarthrititis.

Befund: Bewegungseinschränkung der kleinen Gelenke.

Hautbefall: Tibiakante

Fall 7: K.B., weibl., geb. Juni 1883, Psoriasis von Kindheit an. Mutter hatte ebenfalls Psoriasis. Rheum. Beschwerden seit vielen Jahren.

Befund: Schmerzen am re. Knie und allen Handgelenken.

Hautbefall: grossflächige Herde am Stamm, an den Extr. verstreut.

Fall 8: E.B., männl., geb. Jan. 1898. Seit 1937 Psoriasis und rheumat. Beschwerden in den Händen.

Befund: ausgeprägte Streckstellung der Hände, Bewegungseinschränkung der Grund- und Mittelgelenke. An Zehen weniger ausgeprägt.

Hautbefall: Psoriasis geographica an Stamm und Händen.

Fall 9: H.S., männl., geb. Jan. 1888.

Anamnese: Psoriasis von Jugend an. 1940 erstmals rheumatische Beschwerden unter "Sepsis mit hohem Fieber". Psoriasis schubweise ausgebreitet, Pat. oft bettlägerig.

Befund: in allen Gelenken Bewegungsschmerz, ulnare Deviation bis Subluxation der Finger, Endgelenke teilweise versteift. Laterale Deviation der Zehen, schmerzhaftige Bewegungseinschränkung, z.Tl. Versteifung

Hautbefall: Stamm, Füsse

Allgemein: BSG 70/100

Fall 10: E.B., männl., geb. August 1907, Psoriasis seit 1934, rheum. Beschwerden seit 1939

Befund: Hände verkrüppelt, Bewegungseinschränkung in re. Schulter, Fuss und Handgelenk.

Rö.: alle Phalangen hochgradig atrophisch, Mittel- und Endgelenke bds. knöchern ankylosiert. Dist. Ende d. Metacarp. I resorbiert, Handwurzelknochen arthritisch verändert.

Hautbefall: am Kopf festhaftende Schuppen, Stamm Psor. nummularis, an Extr. umschriebene, z.Tl. konfluierende Herde, Tüpfelnägel.

Fall 11: M.R., weibl., geb. 1903
1959 Psoriasis und rheum. Beschwerden

Befund: Schwellung der kleinen Fingergelenke und der Handgelenke li., schmerzhaftes Bewegungseinschränkung und Schwellung des re. Fussgelenks.

Rös: mässige Knochenatrophie der li. Hand in Gelenknähe, kleine Cysten im distalen Abschnitt der Grundphalanx beider Grosseehen, li. auch in Nagelphalanx.

Hautbefall: ganzer Körper bis erbsgrosse Herde, über den Knien Bläschen.

Allgemein: BSG 51/85, Rheumatests negativ.

Zu III. 1b) Purpura rheumatica Schönlein-Henoch:

Fall 1: M.R., weibl., geb. 1.6.1904

Anamnese: seit einigen Jahren abends Anschwellung der Beine, besonders der Fussrücken. Dann Schmerzen in der Leistengegend und Hauterscheinungen, schubweise. Jetzt Gelenksbeschwerden.

Befund: Leber, Milz stark vergrössert, normaler Gerinnungsstatus, einmal Erythrocyturie. Biopsie: Bild einer allergischen Vasculitis

Haut: an Streckseiten der Extremitäten multiple linsen-pfennig-grosse haemorrhagische Flecke, am Rücken vereinzelt.

Fall 2: R.L., männl., geb. 18.5.1910

Anamnese: 1948 War +, 3 Kuren mit Neo-Salv. und Bi. Mai 1956 Petechiale Blutungen re. Unterschenkel. Dabei ziehende rheumatische Beschwerden. Nach 6 Wochen l., 1961 2. Rezidiv

Haut: an beiden Unterschenkeln linsen-markstückgrosse Petechien und Haemorrhagien.

Verlauf: Abheilung auf Prednisolon. Einige Monate später auch Rezidiv erfolgreich damit behandelt.

Fall 3: G.B., männl., geb. 16.2.1895

Klinisches Bild wie bei R.L., nur ohne Rezidiv

Fall 4: H.N., männl., geb. 1891

Anamnese: 1925 prim. chron. Gelenkrheumatismus. Häufig Arzneimittel schlecht vertragen. Im Frühjahr 1961 Auftreten feiner rötlicher Fleckchen an den Beinen.

Befund: Beweglichkeit der Fussgelenke stark reduziert. Handgelenke bds. ulnar abduziert, Bewegung schmerzhaft eingeschränkt. Knotige Verdickungen der Metacarpo-Phalangealgelenke. Re. Beugekontraktur von 40°.

Haut: an den Beinen zahlreiche punktförmige dunkelrot-bräunliche Flecken, an den Armen ebenso, daneben mit braunen Krusten bedeckte Knötchen. Grosses, flaches Ulcus, umgebende Haut abgehoben, schwärzlich, blutunterlaufen.

Verlauf: Abheilung. 8 Tage nach Entlassung Rezidiv. Aussaat über ganzen Körper. Am Malleolus extern. re. 2 cm grosses Ulcus. Zahlreiche Ulcera, wie ausgestanzt, mit rotem Saum am li. Unterschenkel.

Fall 5: E.D., weibl., geb. 5.12.1920

Anamnese: nach Angina Oedeme der Beine, punktförmige Blutungen. Drei Wochen später am re. Unterschenkel Blasenbildung. Re. Bein war schon seit 1 Jahr geschwollen.

Befund: an beiden Unterschenkeln multiple, bis markstückgrosse rot-braune Herde, die sich aus stecknadelkopfgrossen, nicht ausdrückbaren Blutpunkten zusammensetzen. Am re. Unterschenkel braune fünfmarkstückgrosse Krustenbildung. Beide Unterschenkel oedematös geschwollen, schmerzhaft.

Fall 6: A.F., weibl., geb. 14.7.1904

Anamnese: Schizophrenie, z.Zt. unauffällig, wechselnde Gelenkschmerzen im re. Arm.

Befund: geringe Beinverkürzung li. bei weitgehender Bewegungseinschränkung des li. Hüftgelenks. Verkürzung und Versteifung des li. Armes im Ellenbogengelenk, Krallenstellung der Finger li.

Haut: petechiale Blutungen an Stamm und Extremitäten. Unterschenkelulcera, generalisiertes bakterielles Ekzem.

Allgemein: hohe Kapillarfragilität

Therapie: antirheumatisch, Vitamin C

Fall 7: M.S., weibl., geb. 7.6.1898

Anamnese: mit 18 Jahren Rheumatismus, in der letzten Zeit nur manchmal Ziehen in den Gelenken. 1960 6 Wochen nach Angina fleckförmige

Rötung und Gefühl des Brennens an den Beinen. Zugleich Schwellung und Schmerzhaftigkeit der Hand- und Kniegelenke. Seit kurzer Zeit Anschwellung des li. Fussgelenks.

Befund: Rachenring gerötet, Tonsillen hyperplastisch, BSG 70/106 AST 630 E.

Haut: an beiden Oberschenkeln vereinzelt, an den Unterschenkeln in Gruppen stehende Petechien, zum Teil nekrotisch verändert mit schwärzlichen Krusten.

Therapie: Tonsillektomie. Danach Abklingen der Beschwerden.

Fall 8: K.K., männl., geb. 7.5.1915

Anamnese: 1942 "Rheuma" in den Kniegelenken. Seitdem schubweise zunehmend heftige Beschwerden, besonders in den Kniegelenken. 1957 morgens geschwollenes re. Bein, gleichzeitig Bläschen am rechten Fuss in der Knöchelgegend, Geschwürsbildung. Dann ebenso li.

Befund: Hände geschwollen. Schmerzhafte gerötete Verdickung über dem li. Zeigefingerknöchel. Stecknadelkopfgrosse Flecken an beiden Unterschenkeln, Ulcus am li. Innenknöchel.

Fall 9: M.W., weibl., geb. 26.12.1899

Gelenkschmerzen, besonders in den Hand- und Ellenbogengelenken mit Bewegungseinschränkung. Vor einigen Tagen an der Haut der Arme und Beine multiple Blutungen, jetzt zum Teil blasig umgeformt.

Zu III. c) dd) Sklerodermia diffusa progressiva:

Fall 1: Ch.K., weibl., geb. 1905

Anamnese: mit 24 Jahren nach einer Angina Gelenkrheumatismus mit Sepsis. Seitdem Rheuma in allen grossen Gelenken. 1948 zum erstenmal Absterben der Finger, beide Hände blau verfärbt, pelziges Gefühl. Behandlung wie Raynaud. 1954 Einweisung in die hiesige Medizinische Klinik wegen Verdacht auf Sklerodermie und chronischer Arthritis der grossen Gelenke. Behandlung mit ACTH, Permalon, Massagen, Bäder, Irgapyrin. Durchblutung der Finger gebessert. Haut nach wie vor gespannt, Beweglichkeit der Gelenke zurückgegangen.

Allgemeinbefund: Durchblutung mässig, Zunge kann nicht herausgestreckt werden, Unterkiefer kaum zu öffnen (2 cm), BSG 44/88.

Gelenke: verdickt, etwas deformiert, besonders Hand- und Fingergelenke. Knie und Schulter sehr schmerzhaft.

Haut: insgesamt, besonders im Bereich der Brust und des Gesichts derb und schwer verschieblich.

Verlauf: Hautklinik bestätigte Diagnose durch Probeexcision. Behandlung mit 5 mg Prednison pro die. Bei Wiederaufnahme nach 1 Jahr Ausscheidung der 17-Ketosteroide im Harn stark erniedrigt. Röntg. Osteoporose der WS. Deshalb vorübergehende Unterbrechung der Prednisonbehandlung. In der Folge, obwohl auch Polyarthrititis behandelt (Decortin, Resochin), zunächst Krallenstellung des 5., später auch der anderen Finger. Bewegung in Oberschenkeln und Oberarmen schmerzhaft eingeschränkt, Beengungsgefühle im Brustkorb.

Fall 2: E.Sch., weibl., geb. 19.3.1912

Aufnahme im Sept. 1959

Anamnese: Vor 4 Jahren begannen Hände und Füße abzusterben. Dann Spannungsgefühl in der Haut des Gesichts und des Halses, später auch an Händen, Armen und Beinen. Seit zwei Jahren erbsgrosse harte Knoten an beiden Armen, dazu Gehbeschwerden.

Gelenke: Beugekontraktur der Finger, geringe Schwellung beider Kniegelenke, Beugung endgradig eingeschränkt. Schmerzhafte Bewegungseinschränkung in Fuss-, Zehen-, Schulter-, Ellenbogengelenken.

Röntg.: geringfügige Gonarthrose. Ossification am Ansatz der Eminencia intercondylica li.

Sonstiges: BSG 21/36. An beiden Unterschenkeln Oedeme, oberflächliche Varizen. Straffe Spannung der Haut an Händen, Unterarmen, Gesicht, Hals und Beinen. Hypertrichosis. Maskenhafte Starre des Gesichts, Nasolabialfalten verstrichen, Poikilodermie an Gesicht und Thorax.

Therapie: Vit.A, Resochin, Millicorten. Oedemausschwemmung mit Esidrix. Wärme, Streichmassage, Bewegungsübungen.

Verlauf: ein Jahr später erneut stationäre Aufnahme. Bild eines Cushing-Syndroms, dekompensierter Hypertonus mit Bein- und Gesichtsoedemen, Luftnot. Verdacht auf Lungenfibrose, jedoch röntg. noch kein Anhalt.

Massive Ausschwemmungsversuche mit Pharmaka und Diät ohne Einfluss auf Oedeme. RR zwischen 170/100 und 270/110. BSG 50/88

6 Wochen später dramatische Verschlechterung, Schmerzen in der gesamten Körpermuskulatur, Schluckbeschwerden und Atemnot. Trotz Cardiacs und katabolen Steroiden in hohen Dosen unter antibiotischem Schutz verstarb die Pat. unter Herz- und Kreislaufversagen.

Obduktionsbefund: dekompensierter Hypertonus mit exzentrischer Hypertrophie der li. Kammer und Erweiterung der re., Lungenödem, ältere Stauungsleber mit Verfettung. In beiden Pleurahöhlen Erguss von je 100 cm³, ausserdem Hydroperikard.

Fall 3: R.R., männl., geb. 12.9.1917

Aufnahme in der Hautklinik 1962

FA.: Vater rheumatische Schmerzen in beiden Schultergelenken

EA.: Frühjahr 1961 Schmerzen in Knie- und Schultergelenken (Butazolidin, Fangopackungen). Oktober Verschlechterung. Decortin. Hände leicht blau und kalt. Erneut Verschlimmerung und Einweisung.

Befund: Bewegungseinschränkung in den Schultergelenken, bds. in Hand- und Fingergelenken. BSG 18/24, AST 240 E, Elektrophorese: - Vermehrung. Atemabhängiges Reiben in der Gegend des Herzspitzenstosses.

Rö.: weitgestellter Oesophagus, keine peristaltischen Wellen. Vergrößerte Bälkchenstruktur an den Handknochen, Destruktion der Epiphysen an den Fingerendgliedern. Kleine Kalkeinlagerungen in den Weichteilen der Unterschenkel.

Haut: cyanotisch unterlegte allgemeine Blässe. Von Fingern bis zum Ellenbogengelenk lederartig verhärtete Haut, deren Niveau von derben Einlagerungen überragt wird. Fühlbares Reiben im unteren Drittel des li. Unterschenkels.

Diagnose: Progressive Sklerodermie mit Thibierge-Weissenbach-Syndrom.

Fall 4: P.B., weibl., geb. 25.2.1908

Aufgenommen 1960

Klagen: Gelenkschmerzen, bes. in den Fingern. Durchblutungsstörungen, "Versteifung der Haut", Steifigkeit der Finger.

Befund: BSG 13/20. Typische Hautveränderungen im Gesicht und an den Händen. Blaufärbung der Akren. Hochgradige Bewegungseinschränkung der Finger.

Oesophagus vermindert erweiterungsfähig, keine Peristaltik.

Fall 5: J.O., weibl., geb. 15.11.1909

Aufgenommen im Febr. 1960

Anamnese: 1954 Tonsillektomie. Vor 2 1/2 Jahren schmerzhafte Bewegungseinschränkung und Schwellung des re. Beines. Schwere Gehbehinderung. Massage und Bewegungsübungen brachten Besserung. 1/2 Jahr später: gleiche Erscheinungen an der re. Hand und am Unterarm. Muskelschwäche des 4. und 5. Fingers blieb zurück.

Befund: Streckkontraktur des 4. und 5. Fingers re., Adduktionskontraktur im li. Schultergelenk mit schmerzhafter Rotationshemmung. Endgradige Bewegungshemmung des li. Ellenbogengelenks, Schwellung und Glanzhaut des 2.-5. Fingers li. mit Streckkontraktur und schmerzhafter Bewegungshemmung. Faustschluss li. nicht möglich. Am re. Kniegelenk Bewegungsausmass zwischen 160° und 110°.

Haut: Am Oberarm und in Handgelenksnähe Verhärtungen bis zu Handflächengrösse tastbar.

Zu III. 1c) ee) Sklerodermia circumscripta (Morphaea)

U.B., weibl., geb. 1.4.1945

Anamnese: Linksseitige Sklerodermie seit 2. Lebensjahr bekannt. Beginn an der Innenseite des Unterschenkels, später auch die Hand befallen. Jetzt mit Ausnahme des Gesichts und des Halses die ganze li. Körperseite betroffen.

Befund Oktober 1956, dermatologisch: Herde an der Innenseite des li. Unterschenkels, am li. inneren Fussrand, Innenseite des Knies, Oberschenkel bis zur Leistengegend, linke Brustseite neben der Mammille. An diesen Stellen Haut atrophisch, schlecht auf der Unterlage verschieblich, starke Venenzeichnung. Einziehung unter das übrige Hautniveau.

Diagnose: Sklerodermia circumscripta

Therapie: Unterwassermassage, örtliche Streichmassage, Injektionen mit Gewebsdurchsaftung anregenden Praeparaten.

Verlauf: 1960 wegen der die Statik verändernden Herde am Fuss orthopaedische Schuhe.

Orthopaedischer Befund: li. Arm: Beugeseite des Unterarmes im Bereich des m.flex.poll. long. und der Brachioradialsehne deutlich strangartige Verhärtung. Horte, gürtelförmige Einziehung im unteren Drittel der li. Brustkorbseite.

li. Oberschenkel: strangartige Verhärtung an der Innenseite entsprechend den Adduktoren und dem Vastus med., Sklerosierung der med. Kniebeugemuskulatur (M. semitend., semimembr. und grac.), sowie auf der Innenseite der Wade entsprechend dem Verlauf des med. Gastrocnemiusanteils.

Verkürzung des li. Beines um 2 cm. Umfang des li. Beines überall, z.Tl. erheblich, geringer als re.

li. Fuss: extreme Hohlfussstellung mit Plantarflexion und Innenrotation der Grosszehe. Derbe Sklerosierung des med. Fussgewölbes. Adduktionsstellung des li. Vorfusses. Die Fehlstellung sowohl des Vorfusses wie auch der Grosszehe ist kontrakt. Leichte Plantarflexion und angedeutete Abduktionsstellung der 2.-4. Zehe. Der Calcaneus nimmt Hackenfussstellung ein.

Diagnose: Hackenhohlfuss li. mit Plantarkontraktion des Grosszehengrundgelenks bei Sklerodermia circumscripta.

Therapie: 2/3 Resektion der Grundphalanx der li. Grosszehe, Raffnaht zur Straffung der langen Strecksehnen in Korrekturstellung. Gips. Versorgung mit Fussbett aus Gips mit Filzplatte nach Abdruck als Provisorium, dann orthopaedisches Schuhwerk.

Zu III. 2) Sarcoidosis Boeck-Besnier-Schaumann, Löfgren-Syndrom

Fall 1: E.E., weibl., geb. 15.2.1933

Anamnese: Mitte Oktober 1963 plötzlich Schmerzen und Schwellung des li. Ellenbogengelenks, abends stärker. 3 Tage später die gleichen Symptome an beiden Fussrücken. Kurze Zeit danach subfebrile Temperaturen und Rötung an den Knöcheln beider Füsse, am nächsten Tag roter Ausschlag an beiden Beinen, der sich dann auch auf die Arme erstreckte. Schwellung und Rötung an den Füssen nahm zu.

Ab 28. Okt. 63 in stat. Beh. d. Med. Klinik. Kein Krankheitsgefühl, nur wegen der Schwellungen gehbehindert. Temp. 37,5 - 38°C.

Befund: während Beobachtungszeit wechselnde Anschwellungen der distalen Extremitätengelenke, die an den Füssen von schmerzhafter Bewegungseinschränkung begleitet sind.

Haut der Streckseiten aller Extremitäten rötlich livide verfärbt, an beiden Unterschenkeln und Armen kleine, derbe, stechnadelkopfgrosse indolente Knötchen.

Rö.: knollig verdickte Hili, von dort Übergang in streifig vermehrte Lungenstrukturzeichnung. Keine Knochenzysten.

Laborbefunde: Erhöhung aller Glob. im Elektroph. Leberpunktat: Boeck'sches Granulom aus Epitheloid- und Lymphzellen. BSG anfangs 60/92, später 105/123, in der Rekonvalaszenz 7/18.

Therapie: Prednisolon, Halodrone. Darauf Rückbildung der Erscheinungen.

Fall 2: K.Z., weibl., geb. 22.2.1922

Stat. vom 29.11.1963 - 15.1.1964

Anamnese: 23.11. : Engegefühl im Hals, Temp. 37,8°, schlapp gefühlt. Bei Temp. 38° Bettruhe.

26.11. : 38,6-39°, starke Schwäche, rote Flecke an beiden Unterschenkeln, die bei Berührung schmerzten, markstückgross.

27.11. : rheumatische Schmerzen im li. Kniegelenk, Kopfschmerzen.

Befund am 29.11.: Extremitäten aktiv und passiv frei beweglich. Umfang des li. Kniegelenks 1-2 cm grösser als re. Fleckig erhabene Rötung von 10pfennig-2markstückgrösse an der lateralen Kniegelenkseite re., derbe lividrötlich gefärbte Flecke von Bohnengrösse an beiden Armen.

Elektrophorese: α und β Vermehrung.

Rö.: Lungenhili knotig verdickt. Im Hendskelett re. 2 kleine Cysten im Lunatum, li. kleine Cyste im Capitatum.

Histologisch Diagnose Boeck aus bei Bronchoskopie excidiertem Knötchen nicht bestätigt.

Auch hier bildeten sich die Erscheinungen auf Steroidtherapie zurück.

Zu III. 3) Akrodermatitis continua suppurativa Hallopeau:

Fall 1 : K.M., männl., 68 j.

Anamnese: Seit langem hartnäckige Akrodermatitis continua der li. Hand. Vor 8 Wochen unter dauernder Schonhaltung des li. Armes Handrückenödem mit Schwellung und Steifigkeit der Finger.

Befund: schmerzhaftes Bewegungseinschränkung der Hand- und Fingergelenke. Faustschluss unmöglich.

Rö.: feinfleckige Atrophien der li. Hand mit Schwerpunkt im Bereich der alten Epiphysenfugen. Cervicale Osteochondrose.

Diagnose: Akrodermatitis continua, Sudeck'sches Syndrom.

Fall 2 : A.N., weibl., 45j.

Anamnese: seit 25 Jahren Akrodermatitis Hallopeau. Zwischendurch 3 x erscheinungsfrei.

Befund: wegen deutlicher Sehnenverkürzung Hand und Finger nicht voll streckbar.

Finger und Handinnenfläche gerötet, mit Pusteln bedeckt, massive Schuppung. Randzone scharf vom Gesunden abgesetzt. Gleiche Hautveränderungen an Fingern und Zehen.

Rö.: deutliche Atrophie der Phalangen und Metacarpalia. Gelenkkonturen der Interphalangealgelenke unregelmässig.

C. Schluss : Zusammenfassung

Eine Reihe von Patienten kommt in die orthopaedische Behandlung mit Knochen- und Gelenkbeschwerden, die bei einer dermatologischen Erkrankung auftreten, genauer gesagt: im Rahmen einer Systemerkrankung, die sich sowohl am Stütz- und Bewegungsapparat als auch an der Haut und den inneren Organen äussert.

Bei den in der vorliegenden Arbeit behandelten Krankheiten nimmt im Wesentlichen das Mesenchym den Mittelpunkt des pathologischen Geschehens ein.

Die erste Hauptgruppe umfasst eine Anzahl grösstenteils hereditärer mesenchymaler Konstitutionsanomalien. Besprochen werden: die Phakomatosen, die zum Teil sehr regelmässig neben Hautsymptomen solche des Skeletts aufweisen; das Phänomen der überelastischen Haut, das mit abnormer Dehnbarkeit der Gelenke und höher Verletzlichkeit der Blutgefässe, aber auch mit Ossifikationsstörungen auftreten kann. Die überaus seltene familiäre Akrogerie und die ebenso seltene, stets mit Osteopoikilie kombinierte Dermatofibrosis lenticularis disseminata werden kurz gestreift.

Erbliche Verhornungsstörungen der Haut können sekundär und vielleicht auch primär die Beweglichkeit der Gliedmassen beeinträchtigen.

Es folgen die entzündlichen Erkrankungen allergischer, bakterieller und ungeklärter Ätiologie. Im rheumatisch-allergischen Formenkreis einschliesslich der Bindegewebskrankheiten im engeren Sinne wird die Differentialdiagnose vor allem der flüchtigen oder dauernden Gelenkschmerzen und -schwellungen besonders wichtig.

Der Morbus Boeck in seinen beiden Erscheinungsformen, der chronischen und der akuten, Löfgren-Syndrom genannten, ist ebenfalls eine entzündliche Allgemeinerkrankung, die das Mesenchym auf mannigfaltige Weise verändert.

Unbekannt ist die Ursache der pustelbildenden Akrodermatitis Hallopeau, in deren Verlauf die knöchernen Anteile des betroffenen Gebiets mit angegriffen werden können.

Hier muss auch kurz auf die im Hauptteil nicht erwähnte Säuglings-osteomyelitis und -arthritis hingewiesen werden, die in einem Teil der Fälle metastatisch von bakterieller Dermatitis ausgeht.

Unter den tumorös-granulomatösen Systemerkrankungen schliesslich verdienen die Urticaria pigmentosa und die Hand-Schüller-Christi-an'sche Krankheit genannt zu werden, die sogar Störungen der inneren Sekretion hervorrufen.

Literaturverzeichnis

- AEGERTER, E.: The possible relationship of Neurofibromatosis, congenital Pseudarthrosis and fibrous dysplasia (Journal of Bone and Joint Surgery 32-A, s.618-625)
- de AUSTER y MOSOVICH, M.J.: Esclerosis tuberosa (Zentralblatt f. Haut- u.Geschl.krankheiten, Bd.86,S.311)
- BÄUMER, A.: Calcinosis universalis, grobwabiger Knochenumbau und Lipodystrophie bei Patientin mit Kaposi-Libmann-Sacks-Syndrom (Zeitschr. f. Rheumaforschung 17, S.1-12)
- BARRAQUER-BORDAS, L.: Ichthyosis vulgaris und Plantarkeratosis (Zentr.bl.f. Haut-u.Geschl.kr., Bd.80, S.179)
- BASOMBRIO,G.,BADIA,J.A.: Forma frustra de enfermedad d. Recklinghausen (Zentr.bl.f. Haut- u. Geschl.kr., Bd. 83, S. 200)
- BAUER, H.,BODE,W.: Neurofibromatosis Recklinghausen (Just's Handbuch der Erbbiologie des Menschen,III/1, S.159)
- BEARE, M.: Urticaria pigmentosa and allied disorders (Brit. Journ. of Derm. 70, S. 418-24)
- BERRES, H.H.: Die Diagnostik der Urticaria pigmentosa (Arch.f.klin. u. exp. Derm., Bd. 202, S. 284)
- BINGOLD, A.C.: Joint changes in Neurofibromatosis (Journ. of Bone and Joint Surg. 34-B, S. 76-79)
- BJÖRNBERG, A.: Adenoma sebaceum (Acta Derm.-Ven., Bd. 41, S.215)
- BLAICH, W.: Haemorrhagische Diathesen; Pupura Schönlein-Henoch (Derm.u.Ven. Gottron, H.A. und Schönfeld,W., Georg Thieme Verl. Stuttgart,Bd.II,Tl.2, S. 813; 1958)
- BODECHTEL, G. und SCHRADER, A.: Die Neurofibromatose (Handb.d.Inn. Med.Bd.5,Tl.2,S.578,Springer-Verl. 1953)
- BORBERG,A. bei HOEDE, K.: Tuberöse Sklerose (Derm.u.Ven. Gottron-Schönfeld, Bd.IV, S.29)
- BOYD, H.B.und SAGE, F.P.: Congenital Pseudarthrosis of the Tibia (Journ. of Bone and Joint Surg. 40-A, S. 1245-69)

- BRAIN, R.T.und STELLING,M.K.: Ehlers Danlos syndrome (Zentr.bl.f.
H.u.Geschl.kr.Bd. 107, S.156)
- BRATZKE, W.: Ichthyosis vulgaris und Keratoma palmare et plantare
hereditarium-familiäres gleichzeitiges Auftreten.
(Zentr.bl.f.H.u.Geschl.kr., Bd. 96, S. 312)
- BROGLIE, M.: Erkrankungen der Gelenke (Lehrbuch d.Inn.Med., Dennig,H.
Bd.II,S.369, 5.Aufl. 1961, Georg Thieme Verl. Stuttg.)
- BROOKS,B.,BARNEY,J.,LEHMAN,E.P.: The Bone Changes in Recklinghausen's
Neurofibromatosis
(Gynec.and Obstetr.38, S.587)
- BÜCHNER, F.: Spezielle Pathologie (Urban/Schwarzenberg Verlag
München und Berlin, 3.Aufl. 1960)
- BUSCHKE, A.,OLLENDORF, H.: Dermatofibrosis lenticularis disseminata
(Dermat.Wschr. 86, S. 257)
- CALLOMON, F.T.: Urticaria pigmentosa-eine Systemerkrankung?
(Der Hautarzt 9, S. 49-50)
- McCARROLL, H.R.: Clinical Manifestation of congenital Neurofibroma-
tosis (J.of Bone and Joint Surg. 32-A,S.601-617)
- CHIALE, G.F.: In tema di morbo di Pringle di alterazioni viscerali
concomitanti (Zentr.bl.f.H.u.Geschl.kr.Bd.83, S.41)
- COCCHI, U.: Erbschäden mit Knochenveränderungen (Lehrbuch der Röntgen-
diagnostik, Schinz, Baentsch, Friedl, Uehlinger, Bd.II,
Tl. 1, S.809, Thieme-Verl. Stuttgart)
- COSTA, O.G.: Éléphantiasis névromateuse (Zentr.bl.f.H.u.Geschl.kr.
Bd. 83, S. 41)
- COSTE, F.: La Polyarthrite Psoriasique (Zeitschr.f. Rheumaforschung
17, s. 90-114).
- DANDA, J., MIKESOVA, M.: Naevose circumscribed disorders of groth
(Zentr.bl.f.H.u.Geschl.kr. Bd. 105, S.39)
- EXNER, G.: Zur Klinik und Pathogenese der angeborenen Verbiegungen
und Pseudarthrosen des Unterschenkels (Zeitschr.f.Ortho-
paedie u.ihre Grenzgebiete,82. Bd.,1.Heft 1952, S.54,78)
- EHRMANN, S., BRÜNAUER, St.R.: Progressive Sklerodermie (Handb.f.H.
u.Geschl.kr. Bd. VIII, Tl.2, S. 802-
804, 1933)

- FEGLER, F.: Naevus flammeus im Trigeminusgebiet nach Trauma im Rahmen eines posttraumatisch-vegetativen Syndroms (Arch.f.Derm.u.Syph., Bd.188, S.416-421)
- FREY, J.: Boeck'sche Krankheit (Lehrbuch d.Inn.Med., Heilmeyer,L. S.661-63, Springer-Verl.Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955)
- GEBAUER, A., SCHNEIDER, E.: Beitrag zur Pathogenese des Klippel-Trénaunay-Syndroms (München.Med.Wschr. 103, S.807-811)
- GOERING, D.: Skleroderma progressiva (Z.Neurol. 92, 1)
- GOTTRON, H.: Familiäre Akrogerie (Arch.f.Derm.u.Syph.181, S.571-583)
- GREEN, W.T. u. RUDO, N.: bei AEGERTER zitiert (J. of Bone and Joint Surg. 32-A, S.621-23)
- GRÜNEBERG, Th.: Die Akrogerie (Arch.f.klin.u.exp. Derm. Bd.210, S. 409-417)
Psoriasis vulgaris (Derm. u. Ven. Gottron-Schönfeld Bd.II, Tl.1, S.478)
- HALLERVORDEN, J.: Entwicklungsstörungen des Zentralnervensystems Handb.d.Inn.Med.Bd.V, Tl.3, Springer-Verl. 1953)
E. Die tuberöse Hirnsklerose, S.972-975
F. Die Sturge-Weber'sche Krankheit, S.975-979
- HALLERVORDEN, J., KRÜCKE, W.: Die tuberöse Hirnsklerose (Handbuch d. spez. path. Anatomie, Lubarsch-Henke-Rössle, Bd.13, Tl.4, S.602-3, 626-31, 643-53, 1956)
- HALTER, K., GEBAUER, A.: Röntgenologische und endoskopische Studien bei progressiver Sklerodermie (Arch.f.Derm. u.Syph., Bd. 186, S.283-291)
- HALTER, K.: Akrogerie und Progressive Sklerodermie (Arch.f.Derm. u. Syph., Bd. 185, S.493-501)
- HEGGLIN, R.: Eosinophiles Granulom, S.768, Thieme-Verl. 1960
Morbus Boeck, S.429 u. 433, G.Thieme-Verl. 1963
(Diff.diagn. Inn.Krankh.)
- HENSLEY, C.D.: The rapid developement of a "subperiostal bone cyst" in multiple Neurofibromatosis (Journ. of Bone and Joint Surg. 35-A, S.197-203)
- HERXHEIMER, K.: zit. bei FEGLER (Arch.f.Derm.u.Syph. Bd.195, S.428)

- HOEDE, K.: Recklinghausen'sche Krankheit (Derm. u. Ven. Gottron-Schönfeld, Bd. IV, S.10/11)
- HOERING, H.: Zur Lokalisation mesenchymaler Dysplasien bei der Sturge-Weber-Krankheit (Arch.f.klin.u.exp. Derm. 209, S. 615)
- HUGUES, J., LECOMTE, J. et DUPONT, M.: Le purpura de Schoenlein-Henoch Etude clinique chez l'adulte (Zentr.bl.f.H.u.Geschl.kr. Bd. 104, S.313)
- IHRKE, R., HASEGAWA, J. u. CARR, T.: Tuberous sclerosis complex including adenoma sebaceum and bone lesions (Zentr.bl.f.H.u.Geschl.kr. 108, S.232)
- JACOBS, J.E., KIMMELSTIEL, P., THOMPSON, K.R.: Neurofibromatosis and Pseudarthrosis (Arch. Surg. 59, S. 232-39)
- JAMES, J.: Kyphoskoliosis (J. of Bone and Joint Surg. 37-B, S.425)
- JENTSCHURA, G.: Rückgratverkrümmungen bei Neurofibromatosis Recklinghausen (Zeitschr.f.Orthop. 81, S.143-160)
- KAUFMANN, W.: Parkes-Weber-Syndrom als Variante der Klippel-Trénaunay-Krankheit (Ärztl.Wschr. 15, 1960, S. 187-190)
- KEINING, E. u. BRAUN-FALCO, O.: Dermatologie und Venerologie (Lehmanns Verlag München 1961)
- KOGOJ, Fr.: Das klinische und histologische Bild der Acrodermatitis continua suppurativa (Arch.f.Derm.u.Syph.bd.193, S.418-19)
- KONRAD, J. u. RAVELLI, A.: Psoriasis und Arthritis psoriatica (Zbl.f.H.u.Geschl.kr., Bd.94, S.208)
- KORTING, G.W. u. RUTHER, H.: Ichthyosis vulgaris und acro-faciale Dysostose (Arch.f.Derm.u.Syph., Bd. 197, S.91-95)
- KREUZIGER, H., ASTEROTH, H.: Beitrag zur Neurofibromatosis Recklinghausen (Ärztl.Wschr. 1950, S.269-272)
- LANG-PECS, M.: Adenoma sebaceum (Handbuch der Haut-u.Geschl.kr. Bd. XII/3, Tl.II, S.481-86, Verlag Springer 1933)
- LEHMAN, E.P.: Recklinghausen's Neurofibromatosis and the Skeleton (Arch.Derm. and Syph. 14, S. 178-187)

- van LIERDE, L.: Rhumatisme psoriasique (Zbl.f.H.u.Geschl.kr. Bd. 108, S. 324)
- LÖFFLER, W.u. BEHRENS, W.jr.: Morbus Boeck (Handb.d.Inn.Med. Bd.4, Tl. 3, S. 495)
- LOPEZ-GONZALEZ, G.: Sklerosis tuberosa Bourneville-Pringle-Brissaud (Zbl.f.H.u.Geschl.kr. Bd. 90, S.4)
- MARINKOVIC, I.: Contribution à la macro- et micromorphologie de la maladie de Recklinghausen (Zbl.f.H.u. Geschl.kr., Bd. 82, S.292)
- MENECHINI, C.L.u.HOMANN,M.F.: Urticaria pigmentosa-klin.u.pathogenetische Betrachtungen bei 14 Fällen. (Arch.f.klin.u.exp.Derm., Bd.213, S.624-637)
- MILLER, G.: Die Knochenveränderungen bei Neurofibromatosis Recklinghausen (Zbl.f.H.u.Geschl.kr., Bd. 87, S.51)
- OLTERS DORF, M.: Isolierter Morbus Recklinghausen in der Ohrregion (Zbl.f.H.u.Geschl.kr., Bd. 82, S. 292)
- PANSCHEREWski, D.u.KOCH,H.: Granuloma eosinophilicum mit Diabetes insipidus und Knochenveränderungen als Syndrom (Arch.f.klin.u.exp. Derm. Bd. 209, S.206-215)
- PASQUALE, M.: Emipertrophia congenita della faccia e rapporti con la sindrome de Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber. Contributio clinico (Zbl.f.H.u.Geschl.kr.Bd.106, S.59)
- PETERS, G.: Sturge-Weber'sche Krankheit (Handb.d.spez.path.Anatomie Lubarsch,O.,Henke,E.,Rössle,R.,Bd.13, Tl.4, S.696-698)
- PFISTER, R.: Atypische Fälle von Klippel-Trénaunay-Syndrom mit Knochenatrophie (Hautarzt 7, S. 219-221)
- PHELAN, J.: Schönlein-Henoch-syndrome (Zbl.f.H.u.Geschl.kr. Bd. 110, S. 51).
- REED, W.: Psoriatic arthritis (Act.Derm.Ven. Bd. 41, S. 400-401)
- Reed, W.u. BECKER, W.: Psoriasis and arthritis (Zbl.f.H.u.Geschl.kr. Bd. 107, S.171)

- REED, W., HEISKELL, C., BECKER, S.: Negative latex fixation test in psoriatic arthritis (Zbl.f.H.u. Geschl.kr.Bd. 110, S.138)
- RIEDEL-Archiv: Kollagenkrankheiten (Übersicht, Tl.1, 44 Jahrgang 1961, Heft 3)
- RIES, W.: Status degenerativus und Osteogenesis imperfecta, Ichthyosis vulgaris und Nystagmus bei Myopie (Zbl. f.H.u.Geschl. kr. Bd.79, S.353)
- ROSENBERG, E.F.: The problem of arthritis and psoriasis (Zbl.f.H. u. Geschl.kr., Bd. 103, S.138)
- SAGHER, F., SCHORR, S.: Bone lesions in urticaria pigmentosa (Zbl.f.H. u.Geschl.kr., Bd. 97, S.73)
- de SANTO, D.A., BURGESS, E.: zitiert bei AEGERTER (Journ. of Bone and Joint Surg. 32-A, S. 621-623)
- SAVILLE, P.D., NASSIM, J.R.: Osteomalacia in von Recklinghausen's neurofibromatosis (Zbl.f.H.u.Geschl.kr. Bd.94, S. 317)
- SCHAICH, W.: Die Boeck'sche Lungenerkrankung (Lehrb.d.Inn Med., Heilmeyer, L., S. 303)
- SCHIEK, F.: v. Hippel-Lindau'sche Krankheit (Handb.d.spez.path. Anatomie, Lubarsch, O., Henke, F., Rössle, R. Bd. 11, Augen Tl.1, S. 681-686)
- SCHIFFER, K.H., WEBER, G.: Beziehungen zwischen Krankheiten der Haut und des Zentralnervensystems (Derm.u.Ven. Gottron-Schönfeld, Bd.IV, S. 1093)
- SCHMINCKE, A.: Recklinghausen'sche Krankheit (Handb.d.spez.path. Anatomie, Lubarsch, O., Henke, F., Rössle, R., Bd.13, Tl.IV, S.664-667)
- SCHUERMANN, H., VELTMANN, G.: Beziehungen zwischen Haut und Knochen-system (Beilageh.Verh.d.deutsch.orthop. Ges.Kongress Würzburg 1959)
- SEROWY, C.: Beitrag zum Syndrom Dermatofibrosis lenticularis disseminata und Osteopoikilie (Arch.f.kl.u.exp. Derm.Bd. 203, S. 113)
- SHERMAN, M.: Psoriatic arthritis, Observations on the clinical, roentgenographic and pathological changes (Zbl.f. H.u.Geschl.kr., Bd.86, S.58)

- STAPINSKI, A.: Rheuma as a factor in the aetiopathogenesis of psoriasis arthropathica (Zbl. f.H.u.Geschl.kr. Bd. 96, S.321)
- STERNE, E.H.,SCHNEIDER,B.: Psoriatic arthritis (Zeitschr.f.Rheumaforschung 12, 1953, S. 364)
- TRELAT, U.,MONOD,A.: Klippel-Trénaunay-Syndrom (Arch.général de Méd. 1869, S. 536 u. 676)
- TUCKER,J., CARPENTER,E.: Localized Neurofibromatosis with associated overgroth of an Extremity (J. of Bone and Joint Surg. 33-A, S.103-106)
- WALKER,J.: A case of widerspread urticaria pigmentosa with episodes of flushing (Zbl.f.H.u.Geschl.kr.Bd.107, S.162)
- WEBER, G.: Mesodermale Dysplasien; Status Bonnevie-Ulrich (Derm.u.Ven. Gottron-Schönfeld, Bd.IV, S. 143-145)
- WRIGHT, V.: A comparative study of rheumatoid arthritis, psoriasis and arthritis associated with psoriasis (Zbl. f.H.u. Geschl.kr.,Bd. 105, S.234)

Krankengeschichten der Dermatologischen Universitätsklinik
Marburg von 1951-1962

1 Krankenblatt der Paediatrischen Klinik

4 Ambulanzkarten der Orthopædischen Klinik

4 Krankenblätter der Medizinischen Klinik

Mein Dank gilt besonders Herrn Professor Dr.med. Exner, der mir das Thema überliess, mir alle Arbeitsmöglichkeiten an seiner Klinik gab und mir bei meinen Fragen mit Rat und Tat zur Seite stand.

Ferner bin ich Herrn Professor Dr.med. Braun-Falco und Herrn Oberarzt Dr. Behrend, Med. Klinik, für ihre Unterstützung zu grossem Dank verpflichtet.

Lebenslauf

Waltrud Fellenz-Wamser, geb. Wamser

geb.am 23.2.1939 in Darmstadt als Tochter des Oberstudienrates
Dr. Wilhelm Wamser und seiner Ehefrau Marie-Anne, geb. Kothe

Herbst 1944 Übersiedelung nach Butzbach

Herbst 1945 Eintritt in die Stadtschule Butzbach

Ostern 1949 Aufnahme in die Weidigschule/Gymnasium Butzbach

8. März 1958 Reifeprüfung

SS 1958 Beginn des Studiums der Medizin an der Albert-Ludwigs-
Universität in Freiburg

26.2.1959 Vorphysikum

Bis SS 1959 in Freiburg

WS 1959/60 und SS 1960 an der Philippsuniversität in Marburg

31.10.1960 Physikum

WS 1960/61 Albert-Ludwigsuniversität Freiburg

SS 1961 - WS 1963/64 Philippsuniversität Marburg

2.3.1964 Staatsexamen

1.4.-30.6.1964 Medizinalassistentin an der Orthopaedischen Klinik
Marburg

10.7.1964 Trauung mit Gerichtsreferendar Günter Fellenz aus Kassel

17.8.-31.10.1964 Medizinalassistentin am Roten Kreuz-Krankenhaus
in Kassel

Meine akademischen Lehrer waren

in Marburg

die Herren Professoren und Dozenten: Beckmann, Berendes, Bock, Braun-Falco, Bücher, Exner, Förster, Gedigk, Hamm, Hartmann, Hensel, Heuser, Hildebrandt, Hornung, Huber, Jacob, Kohlrausch, Lang, Lindner, Linneweh, Lübbers, V. Manger-König, Marx, Maurath, du Mesnil de Rochemont, Müller, Neubauer, Niessing, Nieth, Oehmig, Oksche, Petry, Rodeck, Roger, Rosenthal, Salfeld, Schmid, Schmitz, Schölmerich, Schultze, Schwaiger, Siegert, Siess, Stein, Straub, Streicher, Wegerle, Würterle.

in Freiburg

die Herren Professoren und Dozenten: Brauer, G. Brauer, P., Büchner, Fleckenstein, Gerschler, Goerttler, Heilmeyer, Hoffmann, Holzer, Keller, Koehler, Krauss, v. Kugelgen, Lüttringhaus, Oehlkers, Rein-
dell, Rose, Schmidt, Th., Schmidt, U., Schubotho, Schumacher, Wöhler.



